



ΕΠΙΚΤΗΤΗ ΥΠΟΦΥΣΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

1. Τι είναι η Υπόφυση και ο Υποθάλαμος;

Η υπόφυση είναι ένας μικρός ενδοκρινής αδένας ο οποίος μοιάζει με ρώγα από σταφύλι, κρέμεται μέσω ενός μίσχου από τον εγκέφαλο και εκκρίνει πολλές βασικές ορμόνες. Από τον πρόσθιο λοβό εκκρίνονται η αυξητική ορμόνη (GH) η οποία ελέγχει την αύξησή μας, η θυρεοειδοτρόπος ορμόνη (TSH) που ελέγχει το θυρεοειδή, οι γοναδοτροπίνες (LH και FSH) οι οποίες ελέγχουν τους όρχεις και τις ωothήκες, η αδρενοκορτικοτρόπος ορμόνη (ACTH) η οποία ελέγχει τη λειτουργία των επινεφριδίων και η προλακτίνη. Από τον οπίσθιο λοβό εκκρίνεται η αντιδιουρητική ορμόνη (ADH) που βοηθά στη ρύθμιση της ομοιόστασης του ύδατος του οργανισμού και η ωκυτοκίνη που βοηθά στον τοκετό και τη γαλουχία. Η υπόφυση λειτουργεί ως αδένας «μαέστρος» επειδή ελέγχει αρκετούς άλλους ορμονικούς αδένες στο σώμα μας, όπως τον θυρεοειδή, τα επινεφρίδια, τις ωothήκες και τους όρχεις. Ο υποθάλαμος βρίσκεται πάνω από την υπόφυση και αποτελεί ένα σημαντικότερο κέντρο ελέγχου του εγκεφάλου και των πλέον βασικών μας λειτουργιών από την όρεξη και τη δίψα έως την έκκριση των ορμονών από την υπόφυση.

2. Τι είναι η Υποφυσιακή Ανεπάρκεια;

Υποφυσιακή ανεπάρκεια είναι η αδυναμία της υπόφυσης να παράγει και να εκκρίνει μία ή περισσότερες (πολλαπλή υποφυσιακή ανεπάρκεια) από τις υποφυσιακές ορμόνες και μπορεί να υπάρχει από τη γέννηση (συγγενής) είτε προκύπτει στη συνέχεια (επίκτητη). Μπορεί ακόμη να είναι μερική ή πλήρης.

3. Ποια είναι τα αίτια της επίκτητης υποφυσιακής ανεπάρκειας;

- Όγκοι κυρίως της περιοχής του υποθαλάμου και της υπόφυσης
- Ακτινοβολία της περιοχής του υποθαλάμου και της υπόφυσης (π.χ. για τη θεραπεία όγκων του κεντρικού νευρικού συστήματος- ΚΝΣ)
- Τραυματισμός- αιμορραγία (από νευροχειρουργικές επεμβάσεις, κακώσεις κεφαλής, αγγειακά αίτια)
- Λοιμώξεις ΚΝΣ (π.χ. μηνιγγίτιδα)
- Διηθητικά νοσήματα ΚΝΣ (π.χ: ιστιοκύτωση Χ, αιμοσιδήρωση σε μεταγγιζόμενους με αίμα ασθενείς)

4. Πόσο συχνή είναι η επίκτητη υποφυσιακή ανεπάρκεια;

Εξαρτάται από τη συχνότητα του νοσήματος που την προκαλεί (βλέπε αίτια) μιας και είναι δευτεροπαθής. Εμφανίζεται αρκετά συχνά σε παιδιά και εφήβους με ιστορικό καρκίνου και κυρίως με όγκους της περιοχής του υποθαλάμου και της υπόφυσης που χειρουργούνται και λαμβάνουν ακτινοβολία για την αντιμετώπισή τους.

5. Ποια είναι τα συμπτώματα της επίκτητης υποφυσιακής ανεπάρκειας;

Μιας και είναι δευτεροπαθής συνυπάρχει με συμπτώματα της κύριας πάθησης π.χ. διαταραχές όρασης λόγω όγκων στην περιοχή της υπόφυσης. Επιπλέον όμως αυτών αναλόγως των ορμονικών αξόνων που επηρεάζονται θα συνυπάρχουν:



ΕΠΙΚΤΗΤΗ ΥΠΟΦΥΣΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

- Ανεπάρκεια αυξητικής ορμόνης (GH): Πτώση του ρυθμού αύξησης, υπογλυκαιμία, παχυσαρκία
- Δευτεροπαθής Υποθυρεοειδισμός (ανεπάρκεια TSH): Δυσκοιλιότητα, πτώση ρυθμού αύξησης, τριχόπτωση, αυξημένη πρόσληψη βάρους, δυσανεξία στο ψύχος κ.α.
- Ανεπάρκεια ACTH: Η ανεπάρκεια ACTH μπορεί να οδηγήσει σε δευτεροπαθή επινεφριδιακή ανεπάρκεια, δηλαδή ανεπαρκή παραγωγή κορτιζόλης από τα επινεφρίδια. Οι ασθενείς παρουσιάζουν εύκολη κόπωση, έμετους- αναγωγές, επεισόδια υπογλυκαιμίας, ηλεκτρολυτικές διαταραχές. Επειδή η κορτιζόλη είναι η ορμόνη που βοηθάει το σώμα να ανταποκριθεί σε συνθήκες στρες όταν αυτή είναι ανεπαρκής τότε υπάρχει κίνδυνος ο οργανισμός να καταρρεύσει. Η κατάσταση είναι πολύ σοβαρή, ονομάζεται επινεφριδιακή κρίση και χρήζει άμεσης ιατρικής αντιμετώπισης.
- Ανεπάρκεια LH, FSH: διαταραχές ενήβωσης, υπογονιμότητα
- Κεντρικός Άποιος Διαβήτης (ανεπάρκεια ADH): πολυουρία, πολυδιψία

6. Πως γίνεται η διάγνωση;

Η διάγνωση βασίζεται στο ιστορικό και τα συμπτώματα και επιβεβαιώνεται από τα ευρήματα της κλινικής εξέτασης και του εργαστηριακού ελέγχου. Ο εργαστηριακός έλεγχος περιλαμβάνει είτε βασικές ορμονολογικές εξετάσεις που γίνονται με απλή αιμοληψία ή και ειδικά ενδοκρινολογικά τεστ (όπως οι δοκιμασίες της έκκρισης αυξητικής ορμόνης). Στις περισσότερες περιπτώσεις χρειάζεται και απεικόνιση της περιοχής του υποθαλάμου και της υπόφυσης με μαγνητική ή αξονική τομογραφία εγκεφάλου.

7. Πώς αντιμετωπίζεται η επίκτητη υποφυσιακή ανεπάρκεια

Αρχικά αντιμετωπίζεται το βασικό αίτιό της αναλόγως και χορηγείται αγωγή υποκατάστασης των ορμονών που ανεπαρκούν όπως π.χ η θυροξίνη ή η αυξητική ορμόνη. Ακόμη γίνεται προσπάθεια για να διασφαλιστεί, κατά το δυνατόν, η γονιμότητα, μιας και πολλές από τις θεραπείες που λαμβάνουν οι ογκολογικοί ασθενείς, π.χ. χημειοθεραπείες, είναι τοξικές για τις γονάδες (όρχεις και ωοθήκες).

8. Τι είδους φάρμακα χρησιμοποιούνται για την ορμονική υποκατάσταση;

Τα φάρμακα ορμονικής υποκατάστασης μπορεί να περιλαμβάνουν:

1. **Κορτικοστεροειδή:** Αυτά τα φάρμακα, όπως η υδροκορτιζόνη ή η πρεδνιζόνη, αντικαθιστούν τις ορμόνες των επινεφριδίων που δεν παράγονται λόγω ανεπάρκειας της ACTH. Χορηγούνται από το στόμα.
2. **Λεβοθυροξίνη:** Αυτό το φάρμακο αντιμετωπίζει τα χαμηλά επίπεδα θυρεοειδικών ορμονών (υποθυρεοειδισμός) που μπορεί να προκαλέσει η ανεπάρκεια της θυρεοειδοτρόπου ορμόνης (TSH).
3. **Ορμόνες του φύλου:** Πρόκειται για την τεστοστερόνη στους άνδρες και τα οιστρογόνα ή το συνδυασμό οιστρογόνων και προγεστερόνης στις γυναίκες. Η τεστοστερόνη χορηγείται είτε με τη μορφή ένεσης είτε με τη μορφή ζελ που απλώνεται στο δέρμα. Η ορμονική αντικατάσταση για τις γυναίκες μπορεί να χορηγηθεί με τη μορφή χαπιών, ζελ ή δερματικών patch.



ΕΠΙΚΤΗΤΗ ΥΠΟΦΥΣΙΑΚΗ ΑΝΕΠΑΡΚΕΙΑ

4. **Αυξητική ορμόνη:** Χορηγείται με τη μορφή ένεσης. Βοηθά την ανάπτυξη, και την επίτευξη φυσιολογικού ύψους στα παιδιά. Οι ενήλικες με συμπτώματα ανεπάρκειας αυξητικής ορμόνης μπορεί επίσης να επωφεληθούν από την χορήγησή της, αλλά δεν θα ψηλώσουν.

9. Τί γίνεται με την μακροχρόνια παρακολούθηση των ασθενών;

Μετά τα αρχικά θεραπευτικά βήματα, οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται τακτικά από μια ομάδα ιατρών που αποτελείται από Παιδοενδοκρινολόγο, Ογκολόγο, Νευροχειρουργό και Παιδίατρο. Οι ασθενείς παρακολουθούνται τόσο για το πρωτοπαθές τους νόσημα, όσο και για την πρόοδο της εφηβείας και της αύξησής τους ενώ ρυθμίζεται κατάλληλα και η αγωγή τους. Μετά την ενηλικίωση η ιατρική φροντίδα μεταφέρεται στην αντίστοιχη ομάδα ενηλίκων .

Οι ασθενείς με υποφυσιακή ανεπάρκεια είναι σημαντικό να έχουν μαζί τους μια κάρτα που να ενημερώνει για την κατάστασή τους σε περίπτωση ανάγκης, κυρίως εκείνοι που λαμβάνουν υποκατάσταση με κορτιζόνη.