

03

S.P

70

14

اضطرابات هرمون النمو

د. رنا شنات 03

22/09/2018



مدققة

RB Medicine

الباطنة الغدّية | Endocrinology

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته

نتابع معكم بالحديث عن اضطرابات الغدّة النخامية، وستحدّث في هذه المحاضرة عن اضطرابات هرمون النمو.

بسم الله نبداً ♥

الفهرس

الصفحة	الموضوع
2	تأخّر النمو
4	تأثير الطول الوالدي على النمو
5	تقييم طفل مصاب بتأخر النمو
7	اضطرابات هرمون النمو
8	تنظيم إفراز هرمون النمو
9	الفيزيولوجية المرضية لضخامة النهايات
10	الأسباب والمظاهر السريرية والأعراض
11	التشخيص
13	التدبير

النمو تعريفاً هو زيادة في الطول والوزن وقوة العظام ناتجة عن زيادة حجم و عدد الخلايا.

ينتظم إفراز الهرمونات البيبتيدية من خلال نظمين هما النظم اليوماوي و النظم النبضي:

- **النظم اليوماوي:** وفيه تزداد مستويات الهرمونات عند الفجر وتصل إلى النقطة القريبة من الصفر بنهاية النهار (عصراً)، أي أن الذروة عند الفجر والقاعدة بساعات النهار الأخيرة.
- **النظم النبضي:** عند الفجر لا تكون دائماً الإفرازات بنفس الكمية ، بل لها دفقة إفراز تترافق مع فعالية كهربائية بهذا العضو المفرز، تختلف سرعة وعدد النبضات حسب المراحل العمرية وحسب الجنس.

لذلك فإنه من الآليات المرضية التي قد تؤثر على الهرمونات البيبتيدية:

- ✎ **غياب النظم اليوماوي:** مثلاً: نعلم أن القيم الطبيعية لهرمون النمو تتراوح ما بين (0-7)، ففي حال أجري اختبار لأحد الأشخاص الساعة 6 مساءً فوجدنا قيمة هرمون النمو 5 نعتبر القيمة مرتفعة لأن النظم اليوماوي لهرمون النمو يفترض به أن يصل إلى القاع في المساء .
- ✎ **أو غياب النظم النبضي:** ففي حال أجرينا عيار هرمون النمو في أوقات متعددة عند شخص ما، ولكن النتيجة كانت ثابتة غير مرتفعة ولا منخفضة فإن هذا اللافراز المستمر قد يؤدي إلى فرط انتاج الهرمون.

تأخر النمو:

10% من مراجعات الأطفال تكون بسبب:

- 1- قصر القامة. (وهو الأشيع) 2- زيادة الطول. 3- البدانة. 4- نقص الوزن.

حسب الترتيب في المجتمع السوري نجد نقص الوزن يليه قصر القامة.

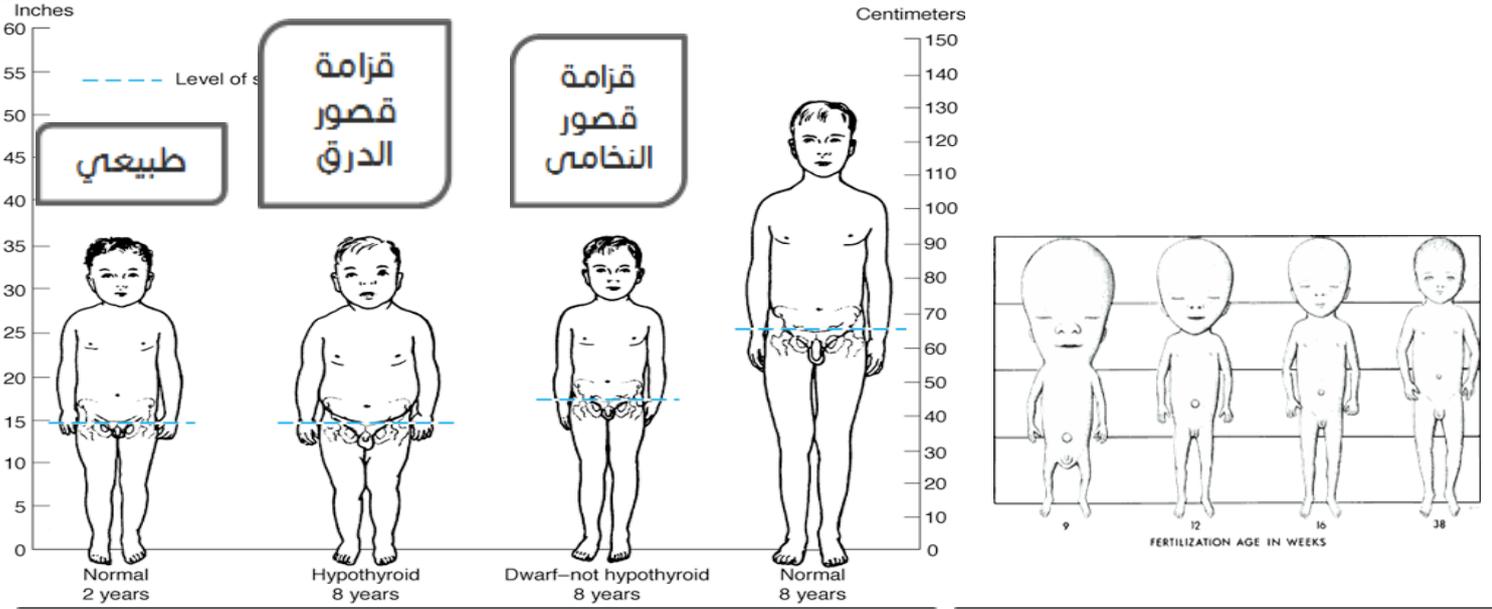
مراحل النمو خلال المراحل العمرية المختلفة:

- ◀ في الحياة الجنينية يكون النمو سريعاً جداً حيث يتطور الإنسان من كائن لا وزن له حتى يصل لوزن 3000 غرام، وكذلك الطول ينمو من مضغعة حتى يصل إلى 50 سم قبيل الولادة.
 - ◀ في السنة الأولى، يشكّل الطول 50% من طول الولادة أي ($75 = 25 + 50$).
 - ◀ بنهاية 4 سنوات: يشكّل الطول ضعف طول الولادة ($100 = 50 + 50$).
 - ◀ بعمر 13 سنة يشكّل الطول 3 أمثال طول الولادة (150).
 - ◀ في مرحلة البلوغ تحدث قفزة النمو التي تكون سنوياً بين 7 إلى 14 سم بالسنة.
- مع العلم أن هذه القواعد عامة حيث يوجد بعض الاختلافات التي تعتمد على طول الوالدين لذلك علينا أيضاً أن ننسب طول الطفل للطول الوالدي.

تبدأ الشيخوخة منذ الولادة ☺ ، لأن عملية الموت الخلوي المبرمج تبدأ مع الحياة الجنينية (عملية تموت وتجدد مستمرين) و في المراحل الأولى يكون التجدد أكبر من التّموت ثم يصلان إلى مرحلة التوازن، ثم التعاكس السلبي.



www.shutterstock.com · 116111842



نلاحظ أنه بالقزامة الغير درقية (النخامية) تكون النسبة بين القطعة العلوية السفلية طبيعية عند المرضى "كل شيء يصغر". لكن بالطفل المصاب بالقزامة الدرقية تتغير النسبة.

عند الجنين يكون حجم الرأس معادلاً لحجم الجسد، ومع تقدم العمر تقل نسبة طول الرأس إلى طول الجسد

الأسباب الشائعة لتأخر النمو (90%) ليست غدية وتشمل:

1- وراثية: طفل طبيعي مولود من أبوين قصيرين.

2- تأخر النمو داخل الرحم:

■ اضطراب نمو الجنين.

■ انخفاض وزن وطول الولادة.

■ ارتفاع توتر شرياني والدي.

■ المجيء المقعدي.

■ قصور مشيمي مثلاً عند مريضة سكري بمراحل متقدمة.

3- سوء التغذية: إذ يعتبر نقص الوارد الحروري من أهم الأسباب

في تأخر النمو حيث 3/2 من أطفال العالم يعانون من سوء التغذية،

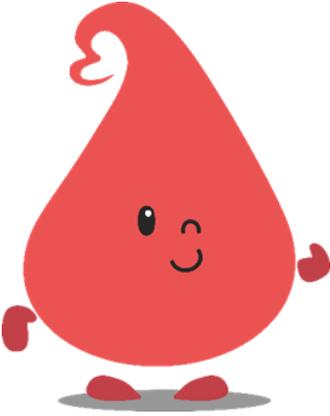
وتلعب الإسهالات والانتانات المتكررة دوراً في تأخر النمو.

4- تأخر نمو بنيوي: وهو يشخص بالطريق الزجاج أي بعد أن بلوغ الطفل دون معالجة نكتشف أنه كان متأخراً بنيوياً

■ عدم ظهور علامات البلوغ (عند الذكر بعمر 14 سنة، أو الأنثى بعمر 13)، وكذلك تأخر البلوغ عند

البوين

■ تأخر العمر العظمي.



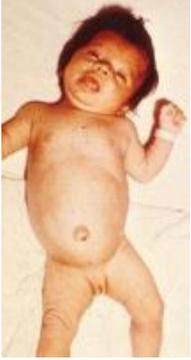
10٪ من أسباب تأخر النمو:

1- صبغية : تورنر - المنغولية.

2- الأمراض المزمنة:

- سوء امتصاص. - قصور كلية. - قصور كبد. - أمراض قلب وولادية.
- فقر دم. - داء معثكلي ليفي كيسي. - HIV. - الإنتانات المزمنة.

الأسباب الغذائية لتأخر النمو (نادرة أقل من 1٪):



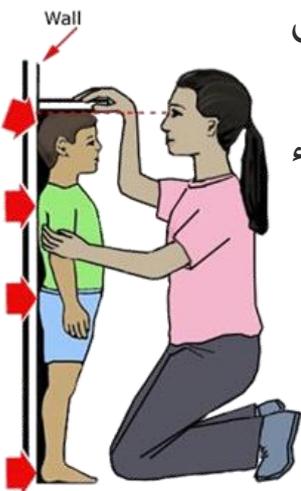
- الخرع (عوز فيتامين D). - كوشينغ.
- قصور دريقات كاذب نادر - عسر التصنع العظمي الغضروفي ليس له علاج.
- قصور الدرق. - عوز GH.
- قصور الدرق الولادي: يلاحظ في 4000/1 ولادة، من أسبابه: غياب الدرق الولادي، يلاحظ سريريًا: وجه غير معبر، شعر أجدع، نسبة الجذع للأطراف غير طفليّة، زيادة الثنيات، ووجود الفتق السري.

تأثير الطول الوالدي على النمو:

قبل الولادة: حجم الجنين والوليد يتأثر بشكل أساسي بالأم. لذلك غالباً ما يكون الطفل الأول أقصر من باقي إخوته إذ أن مقويّة الرّحم تلعب دوراً في نمو الجنين.

بعمر الستين: يتأثر نمو الطفل بطول والديه، بعد ذلك يتأثر بعوامل مختلفة (بيئة وتغذية..).

شروط قياس الطول بشكل صحيح لتفادي أخطاء القياس:



1. يجب أن يكون الطفل حافي القدمين ملتصقاً بالجدار (الكعب والورك والنقرة) أو بوسيلة القياس المستخدمة، وسطح الجهاز الذي يلامس قمة الرأس يجب أن يكون مستويًا.
2. لا تستخدم مازورة الخياطة لقياس الطول لأنها تختلف بقياسها بين الصيف والشتاء بالتمدد والتقلص، فالقياس يتم بوسائل قياس نظامية.

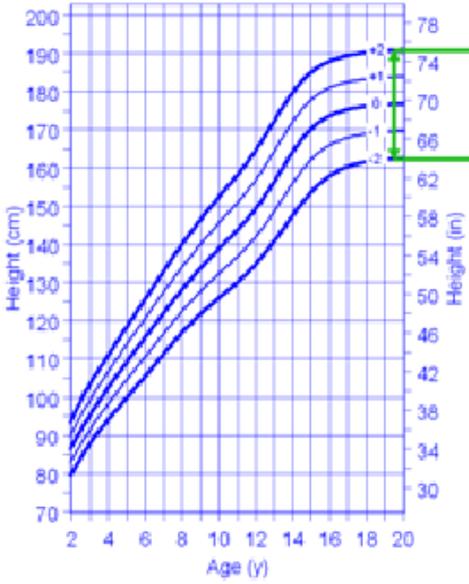
أولى الخطوات لمقاربة قصر القامة:

نحسب **الطول المتوقع الوالدي (TH)** (Target Height):

- ☑ هو الطول المتوقع للطفل بعمر 18 سنة اعتماداً على طول الأبوين .
- ☑ الذكور = $\frac{2}{(13 + \text{طول الأم} + \text{طول الأب})}$
- ☑ الأنثى = $\frac{2}{(13 - \text{طول الأم} + \text{طول الأب})}$
- ☑ وبذلك يكون معدل الطول المتوقع = $TH \pm 5$.

¹ طول الذكر = $\frac{\text{طول الأب} + \text{طول الأم}}{2} + 7 = \frac{\text{طول الأب} + \text{طول الأم} + 13}{2}$ نفسها P:

Males



- نقول أن لدينا قصر قامة عندما يكون الطول ناقص **أكثر من 2SD (انحرافين معياريين)** عن الطول الطبيعي.

قصر القامة تعريفاً هو اضطراب سلبي تحت الخط المتوسط للنمو بمقدار -2 .

مثال: طفل 11 سنة (خط السينات للعمر بالسنوات) الطول 120 بتقاطعهما، ثم يحسب الطول المتوقع الوالدي للطفل بعمر 18 سنة، فنجد الطول 177 فالانحراف -3 إذاً لديه نقص نمو.

تقييم طفل مصاب بتأخر النمو:

1- العمر الزمني: تولده باليوم والشهر والسنة.

2- العمر العظمي: التصوير لحظة الولادة لرؤية نوى التعظم لدى حديث الولادة.

يعتمد العمر العظمي على الصورة الشعاعية لعظام اليد حتى عمر 8 سنوات ويكون (العمر = عدد العظام - 1)، ثم بعد هذا العمر نلجأ لصورة المرفق الذي يتعظم بعمر 14 سنة بشكل كامل، ومن العظام التي تفيد في تقدير العمر العظمي نجد العظم السّمسماني الذي يبدأ بالظهور عند البنات بعمر 9 سنوات أمّا عند الذكور فيظهر بعمر (10 - 11) سنة.

Note: العمر العظمي < العمر الزمني وبالتالي الشخص فقد فرصته بأن يكسب الطول.

3- العمر الطولي.

4- العمر العقلي: نطرح أسئلة تتناسب مع عمر الطفل لتحديد وجود تأخر عقلي مرافق للقزامة.

5- العمر الجنسي: (علامات البلوغ) أكثر الجداول اعتماداً في تقدير العمر الجنسي هو **تانر:**

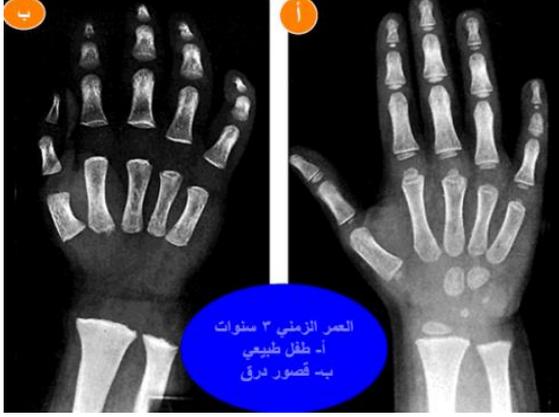
I		I		3	<25
II		II		4	25-32
III		III		10	36
IV		IV		16	41-45
V		V		25	>45

في المرحلة الأولى نجد عدم حدوث تبدلات بالأعضاء التناسلية، والصفات الجنسية الثانوية لاتزال طفليّة، تمتد هذه المرحلة من الولادة حتى عمر (8 - 8.5) سنوات عند البنات، و (9 - 9.5) سنوات عند الذكور، وبالتالي ظهور تبدل في هذه الصفات قبل ميعاده يسمى **بلوغاً مبكراً.**

✳ أبكر العلامات الجنسيّة بالتطور عند الذكر هي

زيادة حجم الخصيتين وحجم القضيب.

- ✧ في حين أنّ أبكر العلامات بالتطوّر عند الإناث هي زيادة حجم الثدي الذي يبدأ بتبارز النسيج الشحمي ثم الحلمة واللعوة معاً ثم تنفصل اللعوة حسب المراحل...
- ✧ يتطوّر شعر العانة عند الذكر ليأخذ الشكل المعيني.
- ✧ أمّا عند الأنثى يبقى بشكل مثلث متساوي الساقين قاعدته في الأعلى.



صورة وتعليق

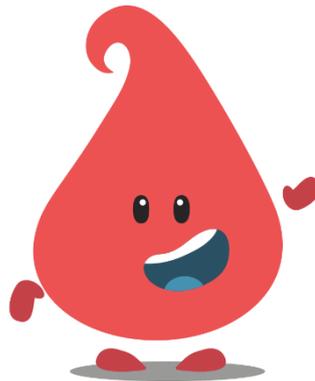
طفل بعمر 3 سنوات مع قصور درق نلاحظ غياب نويات التعظم مع سوء تشكل نهايات المشاش.

ملاحظة: تأخر العمر العظمي الشديد يشاهد في قصور الدرغ

- ✓ يجب أن نتذكّر دائماً أنّ الأسباب الغديّة لتأخر النمو تأتي في آخر القائمة وأول ما يجب التفكير به هو الأمراض المزمنة وسوء الامتصاص و الآفات القليبيّة الولادية.
- ✓ معايرة هرمون النمو تحتاج إلى اختبار التحريض لأننا بمعايرة هرمون النمو القاعدي إذا كان ضمن الحدود الطبيعيّة بين 0 و 7 لن نتوصّل إلى أيّة نتيجة، لذا نلجأ لاستخدام المحرّضات الفيزيولوجية لهرمون النمو ومن أهمها الدوبامين والأنسولين (نقص السكر) والأرجينين والغلوكاغون.

ملاحظة هامّة: إذا أتاك مريض بمعايرة هرمونية طبيعية (مستوى فيزيولوجي طبيعي) ولكن غير نبضية (مستمرة بسوية واحدة) فنحن أمام حالة فرط إفراز.

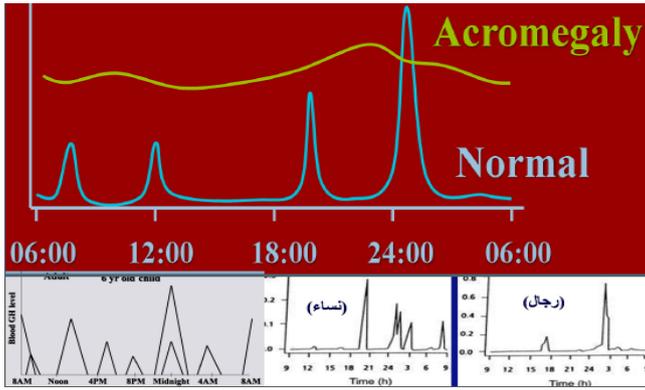
- ✓ هناك حالة تعرف **بالتحريض الانفجاري**: نعلم أنّ الكبد يقوم باصطناع هرمون النمو الشبيه بالأنسولين IGF استجابةً لهرمون النمو، يمر هذا الهرمون إلى النخامى ويقوم بالتلقيح الراجع لهرمون النمو، في حالات سوء الامتصاص يحدث نقص بإنتاج البروتينات ومنها العامل الشبيه بالأنسولين فيغيّب التلقيح الراجع وعند تحرض النخامى المحفزة تعطي جواب انفجاري، إذ قد تكون قيم الهرمون 5 مثلاً لترتفع بشكل مفاجئ إلى 20 .



اضطرابات هرمون النمو:

1- هرمون النمو:

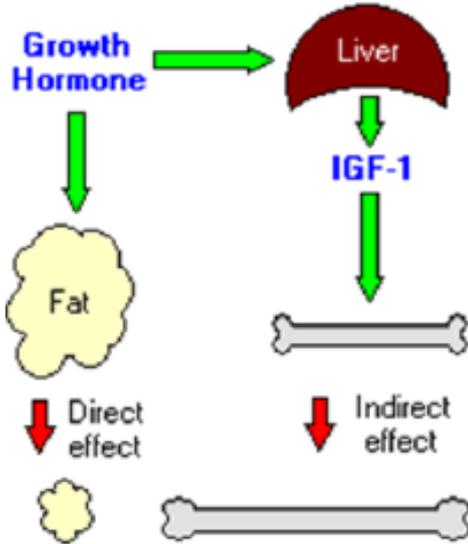
- هو هرمون **بيتيدي** يتألف من 191 حمض أميني، يشابه تركيبه تركيب هرمون النمو المشيمي Placental Growth Hormone بنسبة 85% ويشابه تركيب البرولاكتين بنسبة 26%.
- تفرزه **الخلايا المحببة** للحمض بشكل **نبضي** على مدار 24 ساعة مع تبدلات إفرازية ليلية نهارية، حيث يزداد عدد النبضات وسعتها قبيل الفجر، ويكون مستوى هرمون النمو بين النبضات قريب من الصفر.
- نصف عمره 20 - 25 دقيقة، يستقلب في الكبد بشكل أساسي.



☆ الإفراز النبضي لل GH :

- ☆ يفرز بشكل نبضي مع تناوب ليلي نهارى.
- ☆ أعلى ذروة له تكون ليلاً الساعة 12 ليلاً أما الأدنى فنهاراً الساعة 6 صباحاً.
- ☆ إن عدد النبضات وحدة ذراها عند الأطفال هي الأشد يأتي بعدهم النساء ثم الرجال.

- الوظيفة الأساسية له تحريض **النمو الطولي**، وتحدث تأثيراته الفيزيولوجية بوساطة مرسال ثانوي هو السوماتوميدين (عامل النمو الشبيه بالأنسولين IGF-1).
- يقوم الـ GH بعمله بعد ارتباطه بمستقبلات نوعية تتوضع على أغشية الخلايا في الأنسجة الهدفية.



☆ وظائفه الاستقلابية :

1. يزيد بناء البروتين ونقص تقويضه.
2. يزيد الحموض الدسمة الحرة ليؤمن مصدر للطاقة.
3. يزيد إنتاج السكر الكبدى، ويزيد المقاومة للأنسولين على مستوى النسيج الهدفية. "عضلات ونسيج شحمي"
4. تحريض نمو الغضروف والعظم.
5. ويزيد تركيب IGF-1 من الكبد بشكل أساسي.

يؤدي اضطراب هذه المستقبلات إلى حدوث **تناذر لارون Laron** حيث نجد:

① تأخر نمو مع ② ارتفاع GH و ③ انخفاض تراكيز IGF-1 في المصل.

ويشاهد في حالات عائلية "أقزام السيرك".

2- تنظيم إفراز هرمون النمو:

يخضع إفراز هرمون النمو لمنظمات إفراز وراثية:

- **محرّضة: هرمون GHRH** : يتألف من 44 حمض أميني، وعُرف تركيبه عام 1982.
 - **مثبطة : السوماتوستاتين**: عرف بعده بسنة، يتألف من 14 حمض أميني، يفرز من الوطاء ومن خلايا لانغرهانس وخلايا الأنبوب الهضمي.
- وقد تم تصنيع مركبات شبيهة به (octreotide) تستخدم في علاج عدة أمراض منها ضخامة النهايات.
- وينظّم هرمون النمو إفراز هرمون النمو ذاته ☺ ، بألية الترقيم الراجع.
- كما أن الـ IGF-1 يثبط إفراز GH من النخامى ويحرض إفراز السوماتوستاتين من الوطاء.

المنظمات	يزيد إفراز هرمون النمو	ينقص إفراز هرمون النمو
فيزيولوجية	النوم، الشدة، الرياضة، فرط الحرارة	الحرمان العاطفي، النوم السطحي
هرمونية	GHRH المفرزة من الوطاء الأنسولين، الغلوكاغون، الإستروجين، الموجهة الكظرية، ألفازوبرسين.	السوماتوستاتين المفرز من الوطاء أيضاً. هرمون النمو (تلقيم راجع)، الكورتيزون، البروجسترون، IGF-1.
استقلابية	الحموض الأمينية، نقص السكر، اليوريميا، تشمّع الكبد	فرط سكر الدم، الحموض الدسمة الحرة، البدانة
دوائية	شادات ألفا (الكلويدين) حاصرات بيتا (بروبرانولول) طلائع السيروتونين شادات دوبامين (بروموكريتين، ليفودوبا، أبومورفين)	حاصرات ألفا (فينتولامين) شادات بيتا (إيزوبروترينول) حاصرات السيروتونين (ميتيزرجيد) حاصرات الدوبامين (فينوتيازين)



لاا... لن يُهزم أبداً من سعى

الفيزيولوجية المرضية لضخامة النهايات:

تحدث زيادة هرمون النمو بسبب اضطراب التحكم الغدي، ويبقى الإفراز نبضياً إلا أن سعة وتواتر النبضات تزداد.

كما أن مستوى هرمون النمو بين النبضات يكون مرتفعاً بالمقارنة مع الحالة الطبيعية.

في بعض الحالات قد يكون الإفراز مستمراً بدون تبدلات الإفراز الليلية النهارية.

تصبح استجابته غير سوية في اختبارات التحريض والتثبيط، كما يلي:

1. نقص السكر لا يؤدي إلى زيادة هرمون النمو.

2. اختبار تحمل الجلوكوز لا يؤدي إلى تثبيط إفرازه.

3. يتحرّض إفرازه بالـ TRH و الـ GnRH التي لا تأثير لها فيه

في الحالة الطبيعية.

4. ينقلب تأثير الدوبامين المحرّض ليصبح مثبطاً.

الفارق ما بين العملاقة وضخامة النهايات أن العملاقة يحدث فيها فرط إفراز هرمون النمو قبل تعظم النويات العظمية، أما في ضخامة النهايات التي تحدث بعد تعظم النويات العظمية وغضاريف الاتصال، يكون العظم فاقداً لقدرته على النمو الطولي، لكنه قد ينمو عرضياً الأمر الذي يفسّر أثر ضخامة النهايات على العظام المسطحة.

كل الأعراض الاستقلابية مشتركة ما بين العملاقة وضخامة النهايات عدا أن الأخيرة تترافق مع داء سكري شامل في 80٪ من الحالات، 20٪ منهم يكون الداء صريح، ومع فرط توتر شرياني وضعف عضلي والتهاب مفاصل تنكسي واضطراب الوظائف القلبية والصدريّة التي تعد من أهم أسباب الوفاة بهذا المرض وهذا المرض غير محدّد لنفسه

ACROMEGALY AND GIGANTISM

ACROMEGALY: DISORDER OF IGF-1 WHICH CAUSES EXCESSIVE GROWTH OF THE HANDS, FEET, JAW, AND INTERNAL ORGANS IN ADULTHOOD

MRI SHOWS A PITUITARY TUMOR IN 90% OF ACROMEGALIC PATIENTS

THE BEST CONFIRMATORY TEST FOR ACROMEGALY IS THE ORAL GLUCOSE SUPPRESSION TEST

GIGANTISM: ABNORMALLY HIGH LINEAR GROWTH DUE TO THE EXCESSIVE ACTION OF IGF-1 BEFORE THE CLOSURE OF THE EPIPHYSEAL GROWTH PLATES IN CHILDHOOD







IN ACROMEGALY, GLUCOSE DOES NOT SUPPRESS GROWTH HORMONE

www.medcomic.com © 2013 Jorge Muniz

7. الأسباب:

- A. ورم في النخامى الغديّة (95٪ من الحالات) وغالباً ما يكون هذا الورم أكبر من 1 سم macro adenoma، بينما تمثّل الأورام الصّغيرة micro adenoma نسبة 20٪ فقط. يكون لدى المريض صداع، مفرزات دهنية على الجلد، واضطرابات بصرية.
- B. فرط تصنع ثانوي في الخلايا المفرزة له في النخامى: إما بسبب اضطراب مهادي أو ورم خارج غدي في البنكرياس أو أنبوب الهضم يفرز العامل المحرّض لهرمون التّمو.

2. الوبائيات:

- ✓ معدل الحدوث 3 لكل مليون نسمة (في سوريا 40 - 50 حالة جديدة بالسنة).
- ✓ يكثر في العقد الرابع، يصيب الجنسين بالتساوي.
- ✓ خطورته بكونه يزيد نسبة المراضة، ويزيد نسبة الوفيات 2 - 3 مرات لدى المصابين فوق 45 سنة، وذلك بسبب الاختلالات القلبية الوعائية، السكري، والقصور التنفسي.

3. المظاهر السريرية:

- ✍ تختلف مظاهر زيادة هرمون النمو حسب سن الإصابة: فإذا حدث **قبل البلوغ** أدى إلى **(العنققة)** وهي نادرة، وإذا حدث **بعد البلوغ** أدى إلى **ضخامة (النهايات)**، وهو ما نتحدث عنه.
- ✍ تتغير ملامح المصاب تدريجياً دون أن يشعر محيطه وطيبه بالفرق، لكن يمكن مقارنة صورة قديمة للمريض بشكله الحالي فنجد الوجه متطاولاً مع زيادة في عرض الجبهة وزيادة عمق الثنيات الجلدية.



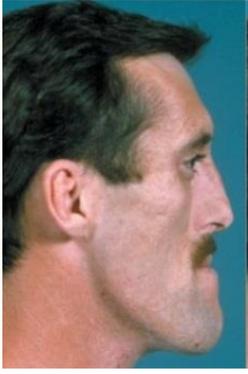
قصة طريفة ☺ :

لماذا يزداد تشخيص ضخامة النهايات في شهر آب في أوروبا؟
لأن أطباء الأسرة يأخذون إجازات في هذا الشهر ويجلس في عياداتهم أطباء بديلين، هؤلاء هم من يشخصون المرض عند مراجعي العيادة الدائمين (حيث الطبيب الأساسي بسبب الألفة والاعتاد لن يلاحظ المرض) ^_^

4. الأعراض:

- يسير المرض بشكل بطيء وتستمر الأعراض من 5 - 10 سنوات قبل أن يشخص.
- 1) زيادة في عرض الجبهة وزيادة عمق الثنيات الجلدية.
 - 2) تتسع المسامات الجلدية أيضاً مع زيادة في مفرزاتها العرقية والدهنية.
 - 3) يتبارز الحاجبان، يزداد عرض الأنف، يزداد حجم صيواني الأذن، تتضخم الشفتان واللسان وتتباعد الأسنان عن بعضها.





4) يتبارز الفك السفلي للأمام فيحدث «الكسس Prognathism» غياب زاوية الفك السفلي الذي يؤدي إلى صعوبة في الإطباق والمضغ والبلع وتسمى هذه العلامة بعلامة الجارور، كما يكون اللاباق سيء على حساب الفك السفلي الذي يتقدم للأمام ويسمى (الدرج المفتوح).

5) في الأطراف نجد كبر حجم اليدين والقدمين وتكون الشكوى صغر حجم الخاتم والقفاز والحداء.

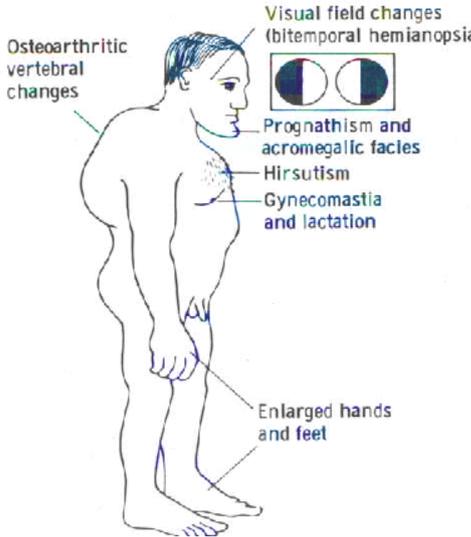
6) يزداد حجم اللفافة الجلدية في أخمص القدمين ويمكن قياسها على الصورة الشعاعية الجانبية للقدم (12- 20 ملم عند الأصحاء، 30 ملم عند المرضى).

7) في الجذع تزداد الحدبة الظهرية ويتبارز القص للأمام بسبب زيادة نمو الفقرات الظهرية .

8) تتضخم الأحشاء: سلة درقية، ضخامة كبد وطحال، ضخامة قلبية، تضخم الأعضاء الجنسية الخارجية.

9) زيادة نمو النسيج الرخوة في 30% من الحالات وتحدث متلازمة نفق الرسغ.

10) أعراض مرافقة:



■ عدم تحمل الحرارة.

■ زيادة التعرق.

■ قصور أقداد.

■ ارتفاع الضغط الشرياني.

■ سرعة التعب وميل للنوم.

■ اضطراب تحمل سكر (هرمون النمو مقاوم للأنسولين).

■ حصيات كلوية اضطراب استقلاب الكلس والفوسفور.

■ نفق الرسغ.

■ ضعف عضلي.

■ بدانة.

■ آلام والتهابات مفصليّة.

ملاحظة هامة: عند وجود الثلاثي (صداع + تعرق + أعراض النفق الرسغي)، فاحتمال وجود ضخامة النهايات هو 30% لذلك لابد من نفيها.

5. التشخيص:

■ يعتمد على المظاهر والعلامات السريرية، ولا بد من اللجوء للفحوص المتممة:

الدراسة المخبرية الروتينية:

- الكلس والفوسفور:** يزداد امتصاص الكلس المعوي وتنقص عودة امتصاصه بالأنايب الكلوية في حين تزداد عودة امتصاص الفوسفور مما يؤدي إلى فرط فوسفور الدم وزيادة كلس البول.
- اضطراب تحمل السكر:** لأن هرمون النمو يعاكس عمل الأنسولين ويؤدي لاستحداث السكر.
- زيادة انحلال النسيج الشحمي ما يؤدي لفرط الحموض الدسمة الحرة وتوازن آزوتي إيجابي.
- يزداد حبس الصوديوم** مما يؤدي لزيادة حجم السائل خارج الخلوي وفقر دم تمددي خفيف.

الدراسة الهرمونية:

- (1) **مستوى IGF-1:** أفضل وأكثر دقة من هرمون النمو، يكون مرتفعاً، ولا يتأثر بالعوامل التي يتأثر بها GH ولا يتغير أثناء النوم.
- (2) **اختبار تثبيط GH بالغلوكوز:** يجب أن ينخفض تحت 1.

أفضل اختبار مسح هو IGF-1 حيث يمكن معايرته في أي وقت ونصف عمره طويل نسبياً

• قد يرتفع البرولاكتين في ثلاث الحالات² ، السبب في ذلك:

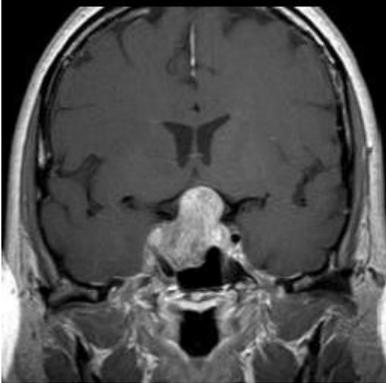
1. إما الورم من نمط Macroadenoma يضغط على السويقة فيتوقف تدفق الدوبامين المثبط لإفراز البرولاكتين.
2. الورم نفسه قد يكون مفرز للهرمونات.
3. استعداد جيني اضطراب جيني مشترك.
4. الأب و الأم أقارب فيمارسان نفس الوظائف للتباس المستقبلات.
5. هرمون النمو والعامل الشبيه بالانسولين بمستويات عالية.

الدراسة الشعاعية:



1. صورة جانبية للجمجمة:

1. توسع السرج التركي.
2. الكسبس (غياب زاوية الفك). وهي علامة متأخرة
3. ضخامة الجيوب.
4. سماكة الحدة القذالية (أبكر العلامات).
5. علامة الدرج المفتوح هي علامة شعاعية تدل على سوء إطباق الفكين نتيجة نمو الفك السفلي وتقدمه على الفك العلوي.



2. صور الأصابع والأطراف:

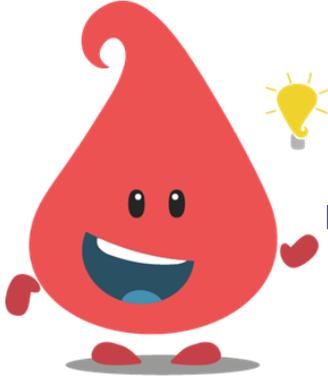
- تظهر علامات الارتشاف العظمي في رأس السلاميات والذي يتجلى بعلامة رأس الحربة^(علامة روبن هود) وهي علامة موجهة وليست نوعية. نشاهدها بضخامة النهايات وفرط نشاط جارات الدرق و فرط نشاط الدرق.
- كما تظهر الصورة الجانبية للقدم سماكة اللفافة الجلدية في أخمص القدم فوق 20 - 30 مم (الطبيعي 15 مم).

3. الدراسة بالرنين المغناطيسي والطبقي

المحوري.



² لذلك نستخدم شادات الدوبامين في المعالجة



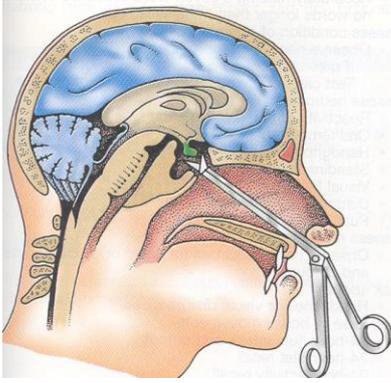
إذاً يلزم للتشخيص

مستوى
IGF-1

اختبار تحمل
السكر

MRI

6. (التدبير):



(1) الجراحة:

هي الخيار الأول، تتضمن استئصال الورم عبر الأنف مهما كان حجم الورم، تعد المعالجة النوعية الشافية.

(2) المعالجة الدوائية:

■ تستخدم عند:

1. وجود مضاد استطباب للجراحة.
2. التحضير للجراحة ففي حال كان الورم منتشرًا وكبيراً يعطى المعالجة الدوائية من 3 ل 6 أشهر قبل الجراحة.
3. بعد فشل الجراحة.

تتضمن المعالجة الدوائية :

1. **مقويات الدوبامين:** مثل البروموكربيتين، الكابرغولين.
2. **شادات السوماتوستاتين** (الأفضل) ونذكر منها:
✓ **octreotid**: يُعطى حقناً تحت الجلد، نصف عمرها طويل (8 سا، فتعطى كل 8 سا)، قوية التأثير.
✓ **Lanreotide**: نصف عمرها طويل جداً، تُعطى مرة كل 1 - 2 أسبوع.

بالإضافة إلى:

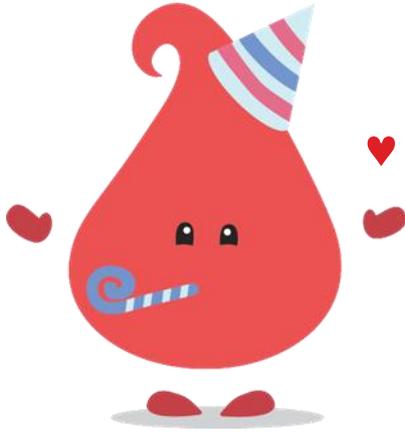
1. العامل المثبط لهرمون النمو (سوماتوستاتين): نصف عمره قصير، مكون من 14 حمض أميني.
2. مقلدات السوماتوستاتين: تعطى كل شهرين مرة ولكنها مكلفة جداً.
3. **octeriotide**: يُعطى عند وجود مضاد استطباب للجراحة كمرض قلبي أو تنفسي، النكس بعد الجراحة، الصداع المعند.
4. المعالجات الحديثة: تعمل على مستقبلات GH.

حديثاً تمّ تركيب هرمون مشابه للسوماتوستاتين وله استطببات كثيرة منها الورم الليفي و اللانسولينوما حيث له تأثير مثبط للحجم ومثبط للإفراز .

لاحظ أنّ: السوماتوستاتين مثبّط وطائي.
IGF1 مثبط ل GH، محرّض للوظء.

(3) الأشعة:

تستعمل عند فشل العلاجات الأخرى.



نصل وإياكم إلى نهاية محاضرتنا ♥

لا تخسونا من صالح الدعاء

دوّن ملاحظاتك:

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....