



Rinnekoti-Säätiö

LASTEN KUNTOUTUSKOTI

KORNETINTIE 8, 00380 HELSINKI

PUH.09-8551 454, FAX 09-8551451

lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi

www.rinnekoti.fi

Aivolisäkkeen vajaatoiminta, Hypopituitarismus

lastenneurologi Teija Salokorpi, 9.9.2008

OMIM ?

ICD10 E23.7

Oireet ja löydökset

Aivolisäke eli hypofyyysi on pieni, noin herneen kokoinen umpieritysrauhaneen, joka kiinnittyy varrella isojen aivojen pohjaosiin (hypotalamus) ja sijaitsee keskellä päätä luisessa suojaisassa kallon luurakenteessa, jonka nimi on turkkilainen satula eli sella turcica. Sen ympäri kulkevat näköhermot näköhermoristiin eli kiasmaan. Aivolisäkkeen etulohkon erittämät ns. vapauttajahormonit (GH eli kasvuhormoni, LH eli luteinisoiva hormoni, FSH eli follikkelia stimuloiva hormoni, TSH eli kilpirauhasta stimuloiva hormoni, ACTH eli lisämunuaisen kuorta stimuloiva hormoni) säätelevät muiden umpieritysrauhasten toimintaa. Aivolisäkkeen takalohkosta erittyy ADH-hormonia, joka säätelee nesteen poistumista elimistöstä munuaisten kautta, ja oksitosiinia, joka säätelee mm. maidoneritystä imetyksen aikana ja kohdun supistumista synnytyksen aikana.

Aivolisäkkeen vajaatoiminta voi olla osittaista, jolloin vain osa em. vapauttajahormoneista puuttuu. Täydellisessä aivolisäkkeen vajaatoiminnassa (panhypopituitarismus) aivolisäke ei eritä lainkaan vähintään kahta tai ei mitään eri vapauttajahormonia.

Vajaatoiminnan oireet riippuvat siitä, minkä hormonin tuotanto on estynyt. Herkimmin häiriintyy kasvuhormonin erityys, ja sen seurauksena lapsen kasvu hidastuu, ilmaantuu lihasten heikkoutta ja rasvakudoksen lisääntymistä. Mikäli TSH-erityys vähenee tai lakkaa, ilmaantuu hypotyreoosi eli kilpirauhasen toiminnanvaja, jonka oireita lapsilla ovat mm. kasvun hidastuminen, yleinen väsymys ja lihominen. ACTH-erityksen estyminen heikentää lisämunuaisen kuorikerroksen kortisonituotantoa ja siitä aiheutuu yleistä väsymistä ja joskus ihon pigmentaation lisääntymistä. ADH-erityksen väheneminen johtaa lisääntyneeseen virtsan eritykseen ja sen seurauksena janon tunteen lisääntymiseen (ns. diabetes insipidus eli vesitystauti). FSH- ja LH-eritysten heikkeneminen johtaa puberteettikehityksen estymiseen.

Etiologia

Aivolisäkkeen toiminnanvaja voi olla synnynnäistä, jolloin se johtuu aivojen sikiöaikaisen kehityksen häiriintymisestä. Perimmäinen syy jää näissä tapauksissa yleensä epäselväksi. Vajaatoiminnan syynä on useimmiten hoidettu aivolisäkekasvain, lapsilla yleensä

kraniofaryngeoma, jolloin aivolisäke on jouduttu poistamaan kokonaan tai osittain ja lisävauriota on voinut tulla myös leikkauksen jälkeen sädehoidon aiheuttamana. Myös muiden aivokasvainten yhteydessä annettu sädehoito voi vahingoittaa aivolisäkettä. Traumaattiset aivovauriot voivat joskus vahingoittaa myös aivolisäkettä, vaikka se sijaitseekin suojatussa luisessa onkalossa.

Hoito

Aivolisäkkeen vajaatoiminnan hoito perustuu puuttuvien hormonien korvaamiseen lääkevalmisteilla. Hoito on elinikäinen, joskus korvattavia hormoneja joudutaan iän karttuessa lisäämään toiminnanvajauksen pahentuessa. Korvauksessa pyritään jäljittelemään elimistön omaa tuotantoa ja erityistä ja siinä yleensä nähtävää rytmistä vaihtelua.

GH (kasvuhormoni, somatotropiini) –puutoksessa hoitona on nestemäinen kasvuhormoni joka annetaan ihon alle pistoksena kerran päivässä. Hoito lopetetaan yleensä kasvun päätyttyä, mutta pieniannoksista kasvuhormonia voidaan jatkaa joskus myös aikuisiässä. Kasvuhormonilla ei ole todettu kielteisiä sivuvaikutuksia. Paitsi pituuskasvun stimulaatiota, se aiheuttaa myös yleiskunnon ja lihasvoiman paranemista positiivisina 'sivuvaikutuksina'.

TSH (Tyreoidea Stimuloiva Hormoni) –puutoksessa hoitona on pillereinä annosteltava tyroksiini, joka otetaan päivittäin yhtenä annoksena. Hoito on aina elinikäinen. Tyroksiinin sivuvaikutuksena (jos annos on liian suuri) voi ilmetä hikoilua, unettomuutta, sydämen tykytystä ja hermostuneisuutta. Pitkään jatkunut yliannostus voi aiheuttaa luuston haurastumista.

ACTH (AdrenoCorticoTrooppinenHormoni) – puutoksessa hoitona on hydrokortisoni. Kortisoni otetaan tabletteina 2-3 annoksena päivittäin. Joskus elimistön stressitilanteissa, esim. vaikeiden infektioiden, isojen tapaturmien tai leikkaushoitojen yhteydessä käytetään lisäksi pistoksina annettavaa kortisonivalmistetta. Myös kortisonihoito on elinikäinen, mutta aikuisiällä useimmiten päivittäisiä annostelukertoja voidaan harventaa. Jos ACTH-puutos on vain osittainen, sattaa aikuisiässä riittää kortisonin käyttö vain stressitilanteissa.

LH ja FSH –hormonien puutteessa hoitona on murrosiän alkuvaiheessa, yleensä 12-13-vuotiaana, aloitettava sukhormonihoito. Tytöillä hoitona on estrogeeni, joko geelinä tai tabletteina. Hoito aloitetaan pienellä annoksella, ettei se aiheuttaisi pituuskasvun pysähtymistä liian aikaisin. Estrogeenihoitoa jatketaan yleensä ainakin 50-vuotiaaksi. Sivuvaikutuksina voi ilmetä turvotuksia, mielialavaihteluita ja rintojen aritusta, mutta sivuvaikutukset ovat varsin harvinaisia kasvuiässä. Pojilla korvaushoitona on testosteroni, joka annostellaan pistoksena lihakseen n. kerran kuukaudessa. Myös testosteronihoito aloitetaan pienellä annoksella, koska liian nopea annoksen nosto voi aiheuttaa kasvun pysähtymisen. Testosteronihoito on elinikäinen. Sen sivuvaikutuksena voi ilmetä 'lyhytpinnaisuutta' ja ihon rasvoittumista ja aknea.

ADH (AntiDiureettinen Hormoni) -puutoksen korvaushoitona on kemiallinen ADH-valmiste, Suomessa kauppanimellä Minirin. Lääke annostellaan joko tabletteina tai suihkeena nenän kautta. Tarvittava annos arvioidaan aina yksilöllisesti. Mikäli kyseessä on täydellinen ADH-puutos, on korvaushoito elinikäinen. Liian ison annoksen yhteydessä voi ilmetä nesteen kertymistä elimistöön, turvotuksia, pahimmillaan aivopaineen nousu ja kova päänsärky.

Hoidosta vastaa Suomessa lastenendokrinologi ja hoitokontrolleissa lapset käyvät 3-6 kk välein.

Tukiperherekisteriä pitää mm. Rinnekoti-Säätiön Lasten kuntoutuskoti, os. Ruusulankatu 10, 00260 Helsinki, e-mail: lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi