

## :: Prolaktynoma

Orpha number: 2965

### **Definicja choroby:**

Prolaktynoma (guz prolaktynowy) to zwykle łagodny nowotwór przysadki, którego rezultatem jest hiperprolaktynemia. Do najczęstszych objawów klinicznych należą brak miesiączki i niepłodność u kobiet oraz impotencja, obniżenie libido i niepłodność u mężczyzn.

### **Epidemiologia:**

Częstość występowania prolaktynomy w Belgii wynosi 1/1,600, podobne wyniki uzyskano w innych krajach Europy (w UK, Szwajcarii i na Malcie). Częściej występuje u kobiet, szczególnie w wieku przedmenopauzalnym. 66% spośród wszystkich istotnych klinicznie gruczolaków przysadki (sprawdź ten termin) stanowią prolaktynoma.

### **Obraz kliniczny:**

Choroba najczęściej objawia się w drugiej do czwartej dekadzie życia mlekotokiem, brakiem miesiączki i niepłodnością u kobiet oraz impotencją, obniżeniem libido i niepłodnością u mężczyzn. Prolaktynoma może wywoływać także efekt masowy (zaburzenia pola widzenia, bóle głowy) oraz zaburzenia psychiatryczne (podniecenie, depresja). Prolaktynoma może być związana z zespołem mnogiej gruczolakowatości wewnątrzwydzielniczej typu 1 (MEN1) i rodzinnym izolowanym gruczolakiem przysadki (FIPA) (sprawdź te terminy).

### **Etiologia:**

Prolaktynoma to gruczolak wydzielający prolaktynę. Mechanizm prowadzący do powstania łagodnego przerostu komórek wydzielających prolaktynę nadal nie został poznany. Hiperprolaktynemia blokuje wydzielanie hormonu uwalniającego gonadotropinę (GnRH) w podwzgórzu, co powoduje obniżenie poziomu hormonów folikulotropowego (FSH) i luteinizującego (LH), a w efekcie obniżenie poziomu estrogenów (kobiety) i testosteronu (mężczyźni). Prolaktyna pobudza laktację w gruczole piersiowym. Guzy te stanowią około 50% gruczolaków w FIPA, ale tylko niewielka liczba pacjentów z FIPA i oraz młodych pacjentów ze sporadyczną postacią choroby ma inaktywującą mutację genu *AIP* (11q13.3). Prawie wszystkie *prolactinoma* z mutacją związaną z genem *AIP* to makrogruczolaki, najczęściej



wykrywane u mężczyzn i w młodym wieku. Prolaktynoma może także występować w MEN1, a spowodowany jest mutacjami inaktywującymi genu *MEN1* (11q13).

## **Metody diagnostyczne:**

Rozpoznanie stawia się na podstawie badań laboratoryjnych, w których stwierdza się hiperprolaktynemię i obniżony poziom estrogenów. Gruczolaki przysadki można uwidocznic w badaniach przy użyciu rezonansu magnetycznego (MRI) z kontrastem. Guzy są klasyfikowane na podstawie wielkości: mikrogruczolaki ( $\leq 10$  mm), makrogruczolaki ( $>10$  mm) lub gruczolaki olbrzymie ( $>40$  mm). U kobiet prolaktynoma przyjmuje najczęściej postać mikrogruczolaków, a u mężczyzn częściej występują makrogruczolaki.

## **Rozpoznanie różnicowe:**

Do przyczyn hiperprolaktynemii nie wywołanej gruczolakiem przysadki należą: ciąża, laktacja, ćwiczenia fizyczne, stres oraz zespół policystycznych jajników. Zmiany w przysadce, które produkują prolaktynę mogą także być przyczyną hiperprolaktynemii z powodu przerwania osi podwzgórze-przysadka (*stalk effect*).

## **Poradnictwo genetyczne:**

Większość guzów *prolactinoma* występuje sporadycznie, ale około 5% jest dziedziczna w rodzinie (FIPA i MEN1).

## **Postępowanie i leczenie:**

W terapii początkowej celem unormowania hiperprolaktynemii i zmniejszenia wielkości guza stosuje się agonistów receptorów dopaminergicznych (bromokryptynę i kabrgolinę). Dawki powinny być zwiększane stopniowo zgodnie z odpowiedzią hormonalną i tolerancją leku. Pacjentom opornym na leczenie analogami dopaminy można zaproponować zmianę leku na innego agonistę dopaminy, zwiększenie dawki leku lub operację neurochirurgiczną. Pacjenci przyjmujący wysokie dawki agonistów dopaminy powinni być monitorowani badaniami EKG w celu wykrycia niewydolności zastawek serca. W przypadku gdy zarówno terapia agonistami dopaminy jak i operacja neurochirurgiczna nie przyniosły rezultatu zalecana jest radioterapia. Temozolomide może być przydatny przy agresywnych i inwazyjnych guzach, które są odporne na inne leczenie.

## **Rokowanie:**



Prolaktynoma monitorowana jest przez stosowanie agonistów dopaminy, które łagodzą objawy i pozwalają na zmniejszenie lub kontrolowanie masy guza przysadki. Pacjenci z MEN1 lub mutacją genu *AIP* wykazują słabszą odpowiedź na terapię.

**Recenzent-ekspert:**

Prof. Albert BECKERS,

Dr Adrian DALY

Aktualizacja: Luty 2014

Tłumaczenie: październik 2015

*This publication is part of the project / joint action '677024 / RD-ACTION' which has received funding from the European Union's Health Programme (2014-2020).*



---

Ten dokument jest prezentowany wyłącznie w celach informacyjnych. Zawarte w nim informacje w żadnym przypadku nie mogą zastąpić fachowej opieki medycznej wykwalifikowanych specjalistów i nie powinny być wykorzystywane jako podstawa do diagnozowania lub leczenia.

---