

Пролактинома

Номер статьи: ORPHA 2965

Резюме

Пролактинома представляет собой, в большинстве случаев, доброкачественное новообразование гипофиза, которое приводит к гиперпролактинемии. Наиболее частыми клиническими проявлениями являются аменорея и бесплодие у женщин, а также импотенция, сниженное либидо и бесплодие у мужчин.

Частота возникновения заболевания в Бельгии составляет 1/1600, такая же частота наблюдается в других европейских странах (Великобритании, Швейцарии и Мальте). Данным заболеванием страдают преимущественно женщины, в особенности пременопаузального возраста. Пролактинома составляет 66% клинически значимых случаев аденомы гипофиза (см. этот термин).

Манифестация заболевания в большинстве случаев происходит во втором-четвёртом десятилетии жизни в виде галактореи, аменореи и бесплодия, проявляющегося у женщин, импотенции, сниженного либидо и бесплодия в мужчин. Пролактинома может также вызывать признаки сдавления (дефекты поля зрения, головные боли) или психиатрические проявления (страх, депрессию). Пролактинома может быть связана с множественной эндокринной неоплазией типа 1 (МЭН1) и наследственной изолированной аденомой гипофиза (FIPA) (см. эти термины).

Пролактинома представляет собой пролактин-секретирующую аденому гипофиза. Механизм, приводящий к доброкачественному росту клеток, секретирующих пролактин, ещё неизвестен. При гиперпролактинемии в гипоталамусе подавляется высвобождение гонадотропин-рилизинг-гормона (ГнРГ), что приводит к снижению концентрации фолликулостимулирующего гормона (ФСГ) и лютеинизирующего гормона (ЛГ) и, в конце концов, к снижению концентрации эстрогена (у женщин) и тестостерона (у мужчин). Пролактин сам по себе стимулирует лактацию в ткани молочной железы. Пролактинома составляет примерно 50% случаев FIPA, хотя только небольшое число пациентов с FIPA и со спорадическими случаями заболевания имеют инактивирующие мутации гена *AIP* (11q13.3). Почти все случаи диагностирования пролактиномы, вызванной мутациями *AIP*, являются случаями макроаденомы с преобладанием у мужчин молодого возраста. Пролактинома может также возникать при МЭН1 в связи с инактивирующими мутациями, происходящими в MEN 1 (11q13).

Диагностика включает в себя лабораторные методы исследования, позволяющие выявить гиперпролактинемии и пониженную концентрацию эстрогена. Аденома гипофиза может быть обнаружена методом магнитной резонансной томографии (МРТ) с контрастированием. Опухоли классифицируют в соответствии с их размером: микроаденомы (≤ 10 мм), макроаденомы (> 10 мм) и гигантские аденомы (> 40 мм). Женщины, страдающие пролактиномой, в большинстве случаев, имеют микроаденомы, в то время как макроаденомы чаще встречаются у мужчин.



Причинами гиперпролактинемии без аденомы гипофиза являются: беременность, лактация, физическая нагрузка, стресс и синдром поликистозных яичников. Поражения гипофиза, при которых не вырабатывается пролактин, также могут вызывать гиперпролактинемия по причине импинджмента стебля гипофиза (стеблевой эффект).

Наиболее часто пролактинома возникает спорадически, хотя примерно в 5% случаев является семейной (FIPA и МЭН1).

Начальная терапия предусматривает приём антагонистов дофамина (бромокриптина и каберголина) для нормализации гиперпролактинемии и уменьшения размера опухоли. Дозировка должна повышаться постепенно в соответствии с гормональным ответом и переносимостью. Для пациентов, устойчивых к действию аналогов дофамина, может быть предложено применение другого антагониста дофамина, повышение дозы лекарственного средства или нейрохирургическое вмешательство. У пациентов, получающих высокие дозы антагонистов дофамина, должен проводиться мониторинг с применением эхокардиографии с целью выявления недостаточности клапанов сердца. В случаях когда применение антагонистов дофамина и оперативное вмешательство не приводят к желаемым результатам, рекомендована лучевая терапия. Темозоломид может быть использован для агрессивных инвазивных опухолей (например, карцином), которые трудно поддаются другим видам лечения.

Течение заболевания в большинстве случаев хорошо контролируется при помощи антагонистов дофамина, которые снижают симптомы/признаки и уменьшают сдавление и/или позволяют контролировать массу опухоли гипофиза. Пациенты, страдающие МЭН1, и пациенты с мутациями *A/P* имеют слабый ответ на терапию.

Рецензент документа оригинала:

- Пр. Альберт Беккерс, Др. Адриан Дейли (Pr Albert BECKERS, Dr Adrian DALY).

Последнее обновление: 02 2014

Переведено: ООО «БП ИНВАРИАНТ» и МРБООИ СПИПОРЗ

Рецензент документа перевода:

- Журкова Н.В.

Переведено: 12 2014

Данная статья была переведена при финансовой поддержке ООО «Шайер Рус» и Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.



Дополнительную информацию о заболевании вы можете найти на www.orpha.net 2