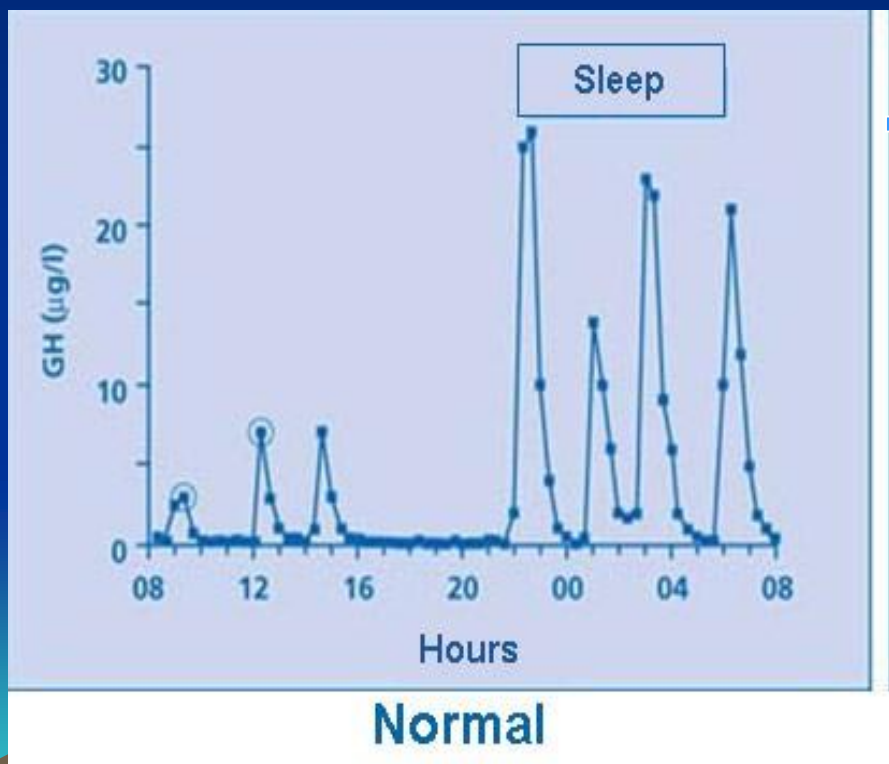


BOY HORMONU ÇATMAMAZLIĞI

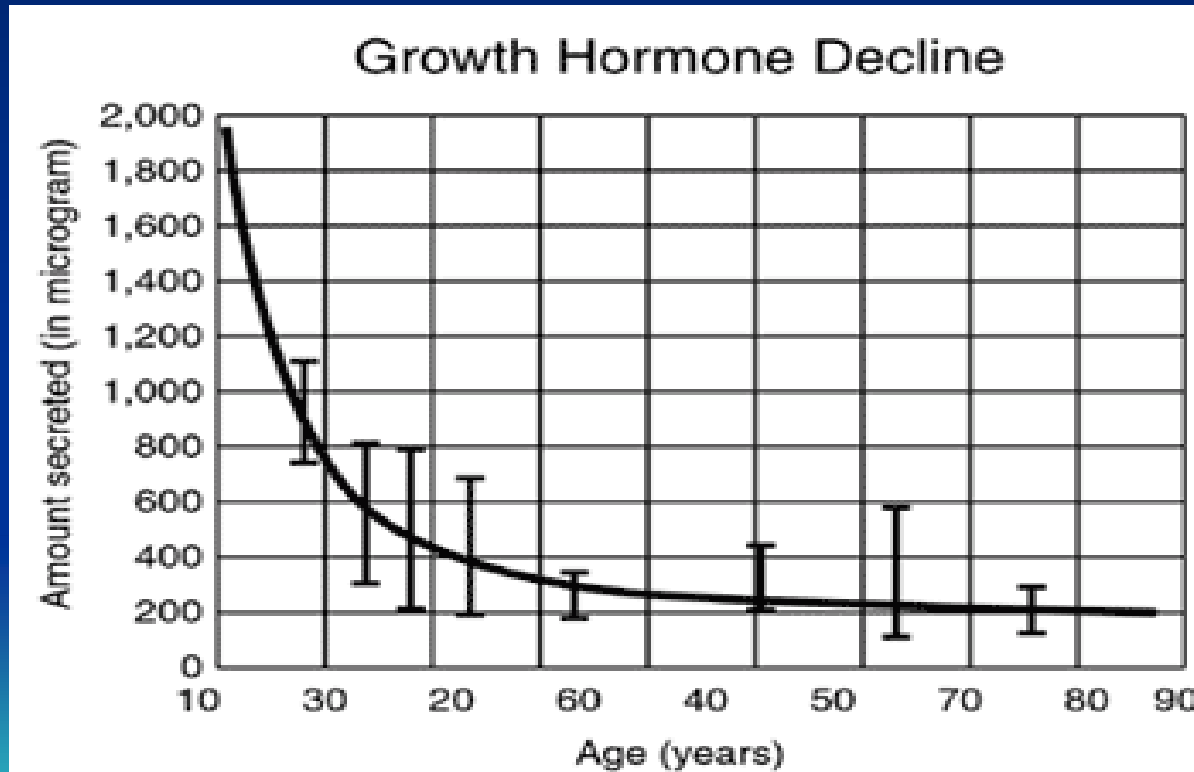


Boy hormonunun gn rzində sekresiyasi

Adenofipofiz trfindn boy hormonunun sekresiyasi impulslarla bař verir, bu impulslar gn rzində 4-8 df xsusil yuxu zamanı bař verir.



Boy hormonunun miqdarı yeni doğulmuşlarda nisbətən az olur, uşaqlarda bir qədər artır, pubertant dövründə kəskin şəkildə artır və sonradan tədricən azlır.



Boy hormonunun sekresiyasının tənzimlənməsi

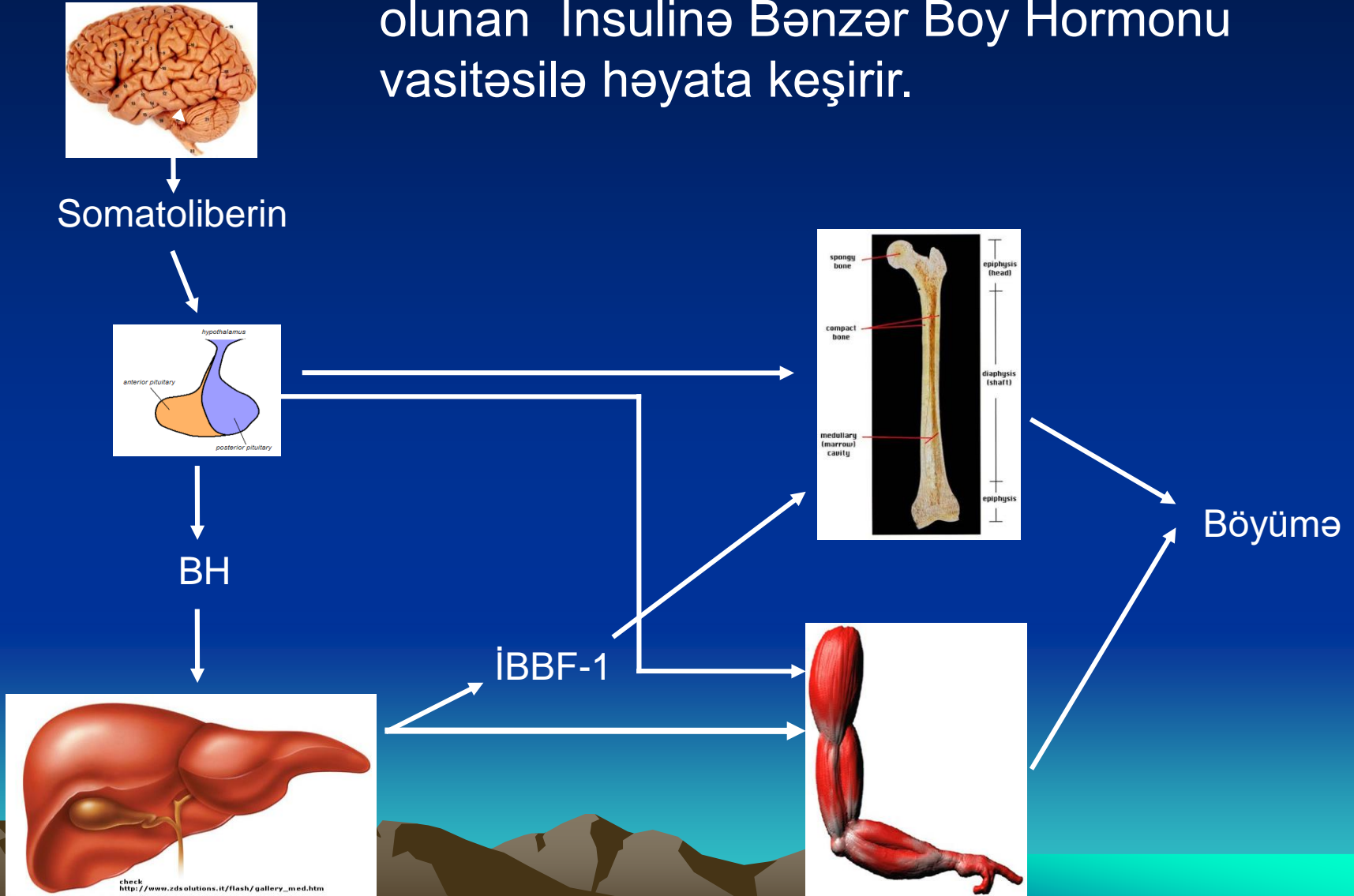
Boy hormonunun sekresiyasının tənzimlənməsi hipotalamusun iki hormonu – somatolibirin və somatostatin vasitəsilə baş verir.

Somatolibirin əsasən gif nüvələrində və ventromedial nüvədə sintez olunur, somatolibirin sintez edən nüvələrin aksonları hipofizin qapı venasına çatır. Somatolibirin boy hormonunun sekresiyasını artırır.

Somatostatin Periventrikulyar və preoptik nüvələrdə sintez olunur. Somatostatin boy hormonunun həm bazal, həm də stimule olunmuş sekresiyasını azaldır. Öz növbəsində Boy hormonu somatostatinin sekresiyasını artırır. Somatostatin həmçinin həzm traktının hormonudur. Mədəaltı vəzin δ hüceyrələrində sintez olunan somatostatin insulinin və qlükaqonun sekresiyasını azaldır.

Boy hormonunun təsir mexanizmi

BH öz təsirini əsasən qara ciyerdə sintez olunan İnsulinə Bənzər Boy Hormonu vasitəsilə həyata keçirir.



Boy hormonunun sekresiyasının pozulması insanda aşağıdakı xəstəliklər şəklində təzahür edə bilər:

I) Boy hormonunun sekresiyasının artması:

1. Akromeqaliya

2. Qıqantizm

II) Boy hormonunun sekresiyasının azalması:

1. Nanizm

2. Böyüklərdə Boy hormonu çatmamazlığı



***Boy hormonunun
sekresiyasının azalması
Nanizm***



Təsnifatı

BH defisitinin aşağıdakı formaları ayırd edilir

-BH-nun total və ya nisbi defisiti;

-BH-nun ayrıca və ya hipofizin digər trop hormonları ilə birlikdə müşahidə olunan defisiti;

-BH çatmamazlığının idiopatik və orqanik forması;

-BH-nun anadangəlmə və qazanılma defisiti.



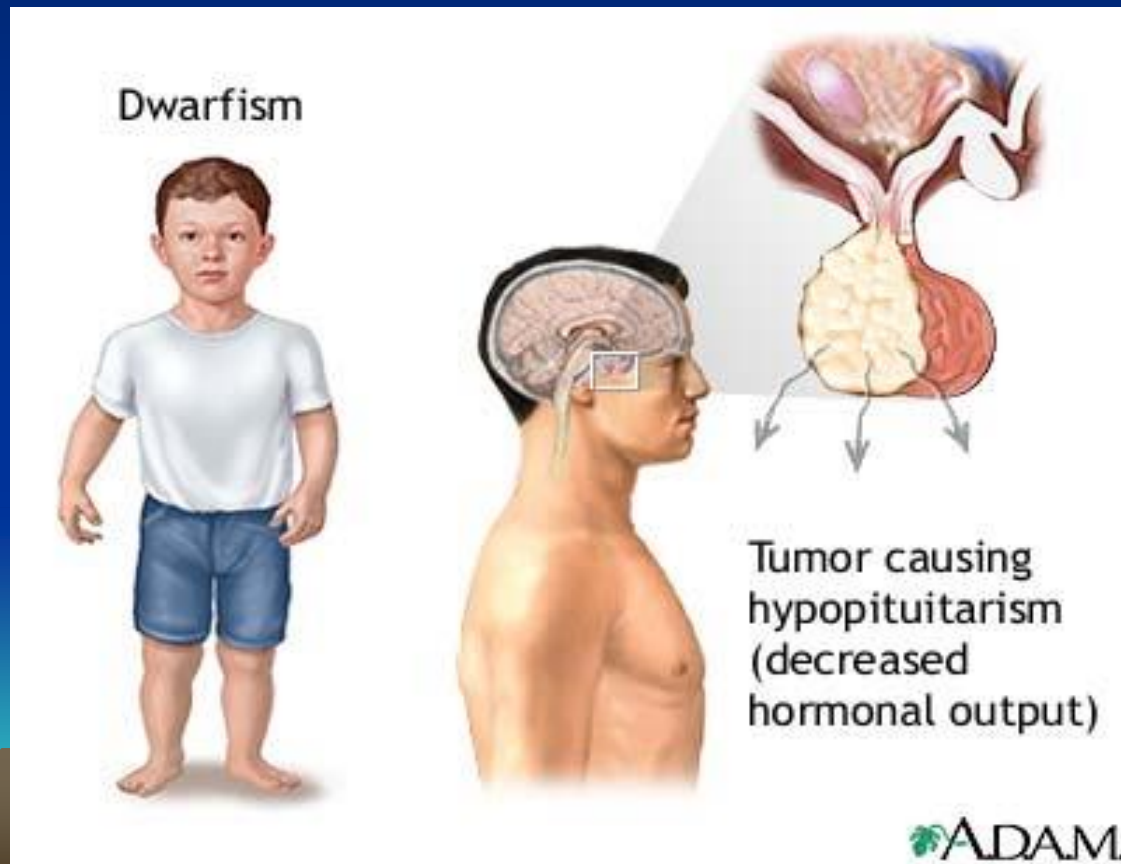
BH-nun anadangəlmə və qazanılma defisiti.

BH-nun anadangəlmə defisiti – anadangəlmə hipopituitarizm (AH) gen patologiyası olan uşaqlarda rast gəlinir, bəzən orta beyin defektinin tərkib hissəsi kimi təzahür edir. Qazanılmış hipopituitarizm (QH) aşağıdakı səbəblər nəticəsində yarana bilər : mərkəzi sinir sisteminin şişləri (bunlardan ən çox rast gəlinən kraniofaringiomadır), bədxassəli şişlərlə əlaqədar kəllənin və boyun nahiyəsinin şüalandırılması, beyinin infeksiyon xəstəlikləri (ensefalit, meningit) , toksoplazmoz; damar patologiyaları (hipotalamo-hipofizar sahədə olan damar anevrizması)



Hipofizar nanizm

Proporsional bədən quruluşu

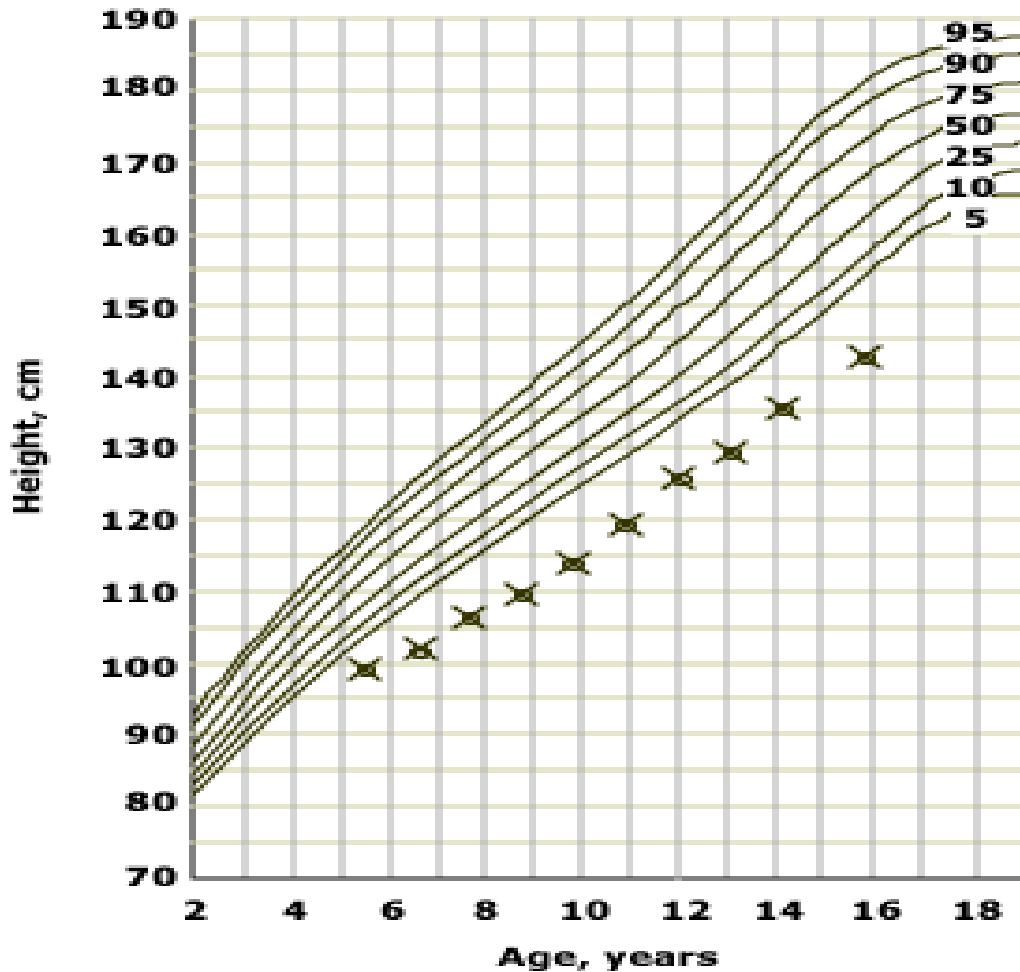


Somatotrop çatmamazlığın diaqnostikası.

Samototrop çatmamazlığın diaqnostikası cırtndanboyluluğun digər aşağıda sadalanan səbəbləri inkar olunduğu təqdirdə qoyulyr:

- anadangəlmə hipotireoz,
- genetik sindromlar zamanı müşahidə olunan cırtndanboyluluq (Turner sindromunun fenotipinin olub – olmamasından asılı olmayaraq boyu < 2 SDS olan bütün qızlarda kariotip müayinəsi mütləqdir),
- sistem xəstəlikləri,
- deprivasiya nanizmi,
- ağır somatik patologiyalar zamanı rast gəlinən nanizm

Boy artımında geriyə qalmanın dərəcəsinin təyini



Antropometriya

Boy defisiti: proporsional bədən quruluşu şərti ilə boy yaş və cins üçün $< 2\text{SDS}$ olduqda.

Boyatma sürətinin azalması- populyasiya üçün olan orta göstəricidən $< -1.0\text{ SD}$ olduqda.

Qazanılmış BH defisiti (mərkəzi sinir sisteminin şişləri) və BH ilə əlaqədar hipoglikemiya hallarında boyun $< -2\text{SD}$ geri qalması müşahidə olunmaya bilər (2,7).



Sümük yaşı

Sümük yetişməsinin xronologiyaya nisbətən 2 il və daha çox il geri qalması.

Kəllənin maqnit – rezonans tomoqrafiyası

Beyində həcimli proseslərə şübhə olduqda BH –nunu stimulyasiya edən sınaqlardan qabaq , diqər hallarda isə somatotrop çatmamazlığın hormonal verifikasiyasından sonra aparılır .



Sümük yaşınınin tøyini



BH-nunu stimulyasiya edən sınaqlar

Qanda BH-nun miqdarının birdəfəlik ölçülməsi diaqnostik əhəmiyyətə malik deyil.

BH-nun ganda miqdarının pikinin diaqnostik səviyyəsi 10mq/dl-dən az təşkil edir. 7nq/ml-ə qədər olduqda BH-nun total defisiti, 7-10nq/ml miqdarında olduqda parsial defisit təyin olunur.

Provokasiya məqsədi ilə klofelin, insulin, L-DOPA, arginin sınaqlarından istifadə olunur. İlk sınaq üçün klofelin testindən istifadə olunur. Qan nümunəsi götürmə üçün zaman nöqtələri -klofelin və L-DOPA üçün -0,30,60,90,120 dəqiqə, insulin və arginin üçün- 0,15, 30,45, 60, 90, 120 dəqiqə təşkil edir.

Başqa modifikasiya edilmiş testlərin (2-3 zaman nöqtəsi ilə) heç biri etibarlı deyil.

Azyaşlı uşaqlarda (5 yaşına qədər) insulinlə sınaqdan çəkinmək lazımdır, bu sınağa ehtiyac olduqda insulinin dozası 0,05- 0,07 BV/kq təşkil edir. İnsulinlə sınaq nəzərəçarpan hipoqlikemiya hallarında (qlükozanın qanda bazal səviyyəsi < 3 mmol/l), epilepsiya və/və ya anamnezdə epilepsiyanın müalicəsi haqda məlumat olduqda, hazırda epilepsiyaya qarşı dərman preparatlarının qəbulu , ürək patologiyaları zamanı əks göstərişdir (1,2, 6, 8-10).

İlk sınaqda BH- nun ifraz olunma piki > 10 nq/ml olursa ,ikinci sınaq keçirilmir və BH-nun defisiti diaqnozu inkar edilir.

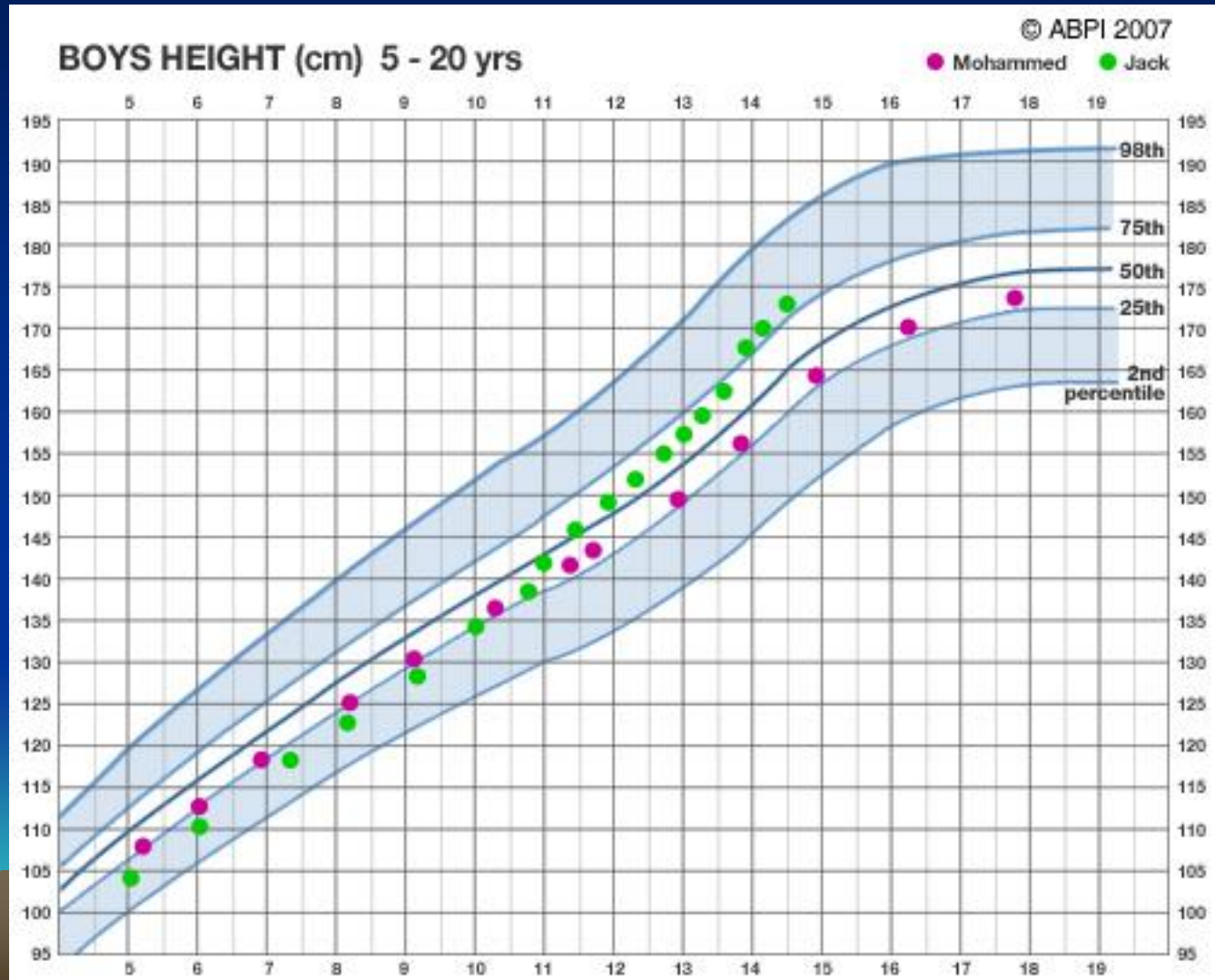


Bir BH sınağı aşağıdakı hallarda yetərli hesab olunur:

- nəzərəçarpan boy defisitinin (< -3 SDS) qanda insulinəbənzər böyümə faktorunun (İBF-1) aşağı səviyyəsi ilə müşayiət olunması;
- adenohipofizin bir neçə hormonunun müştərək defisiti zamanı;
- MRT-nin cavablarına əsasən MSS-nin patologiyaları zamanı, triada (adenohipofizin hipoplaziyası/ neyrohipofizin ektopiyası/ hipofiz ayaqcığının aploziyası)



Boy və çəkinini qiymətləndirmə cədvəlin



Somatotrop çatmamazlığın müalicəsi

Verilmə qaydası

Uşaqlarda və yeniyetmələrdə somatotrop çatmamazlıq zamanı BH dozası 0,033mq/kq/sutka (0,1MV/kq/sutka) təşkil edir. Boy defisiti yeniyetmə dövrünə qədəm qoyan uşaqlarda aşkar olunarsa dozanın 0,045- 0,05 mq/kq/sutka – ya qədər artırılması mümkündür.

BH hər qün yatmadan əvvəl multidozalılı şpris-qələmlərin istifadəsi ilə dərialtına vurulmalıdır

Əks göstərişlər

Aşağıdakı hallar BH istifadəsinə əks göstəriş hesab olunur:

- boyatma ocaqlarının bağlanması,
- aktiv badxassəli törəmələr ,
- kəllədaxili törəmələrin progressiv böyüməsi ,
- preparatın hər hansı bir komponentinə və ya həlledicisinə qarşı yüksək həssaslıq olduqda.

Müalicəni dayandırma zamanı

BH ilə boyatmanı stimulyasiya edən müalicə boy münasib səviyyəyə çatdıqda və ya epifizar böyümə ocaqları bağlandığı təqdirdə dayandırılmalıdır.

Aşağıdakı hallar BH ilə müalicənin dayandırılmasına göstərişdir:

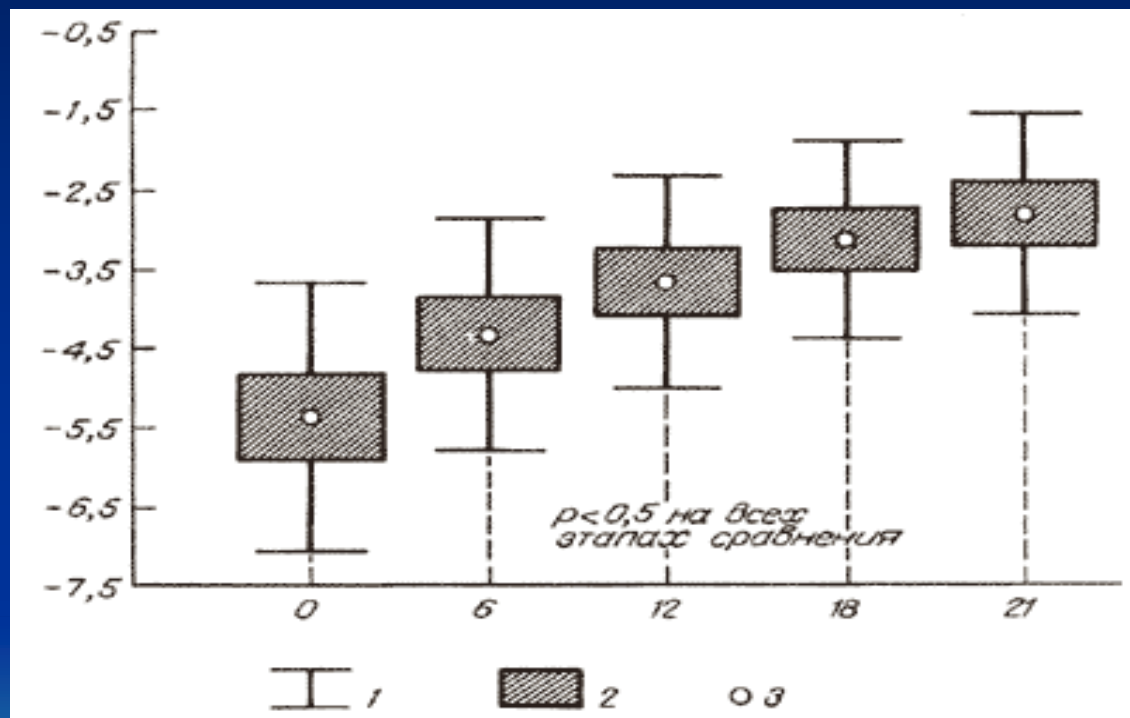
- BH ilə terapiya fonunda boy artımı il ərzində 2 sm-dən az olduqda,
- qızlarda sümük yaşı 14-15, oğlanlarda 16-17 yaş səviyyəsinə çatdıqda,
- boyun müvafiq sosial şərait üçün münasib həddi əldə edildikdə (qızlarda 155sm, oğlanlarda 165-170sm)



Hazırda Novo- Nordisk .irkətinin istehsalı olan İnsanın rekobinant boy hormonu uęurla istifadə olunur.



Şəkilə Norditropinin tətbiqi nəticəsində uşaqlarda əldə edilmiş boy artımı əks etdirilib.



Norditropin hazır şpris – qələmlər şəkilində buraxılır.



İnsanın rekombinant boy hormonu hipofizar nannizmlə yanaşı Turner sindromu, Xronok böyrək çatmamazlığı və SGA(yaşa müvafiq olmayan aşağı bədən çəkisi ilə doğulma sindromu) zamanı müşahidə olunan boy artımından qalmalarda müsbət nəticənin əldə edilməsinə kömək edir.



SON

