

Hormonproblem vid optikushypoplasi

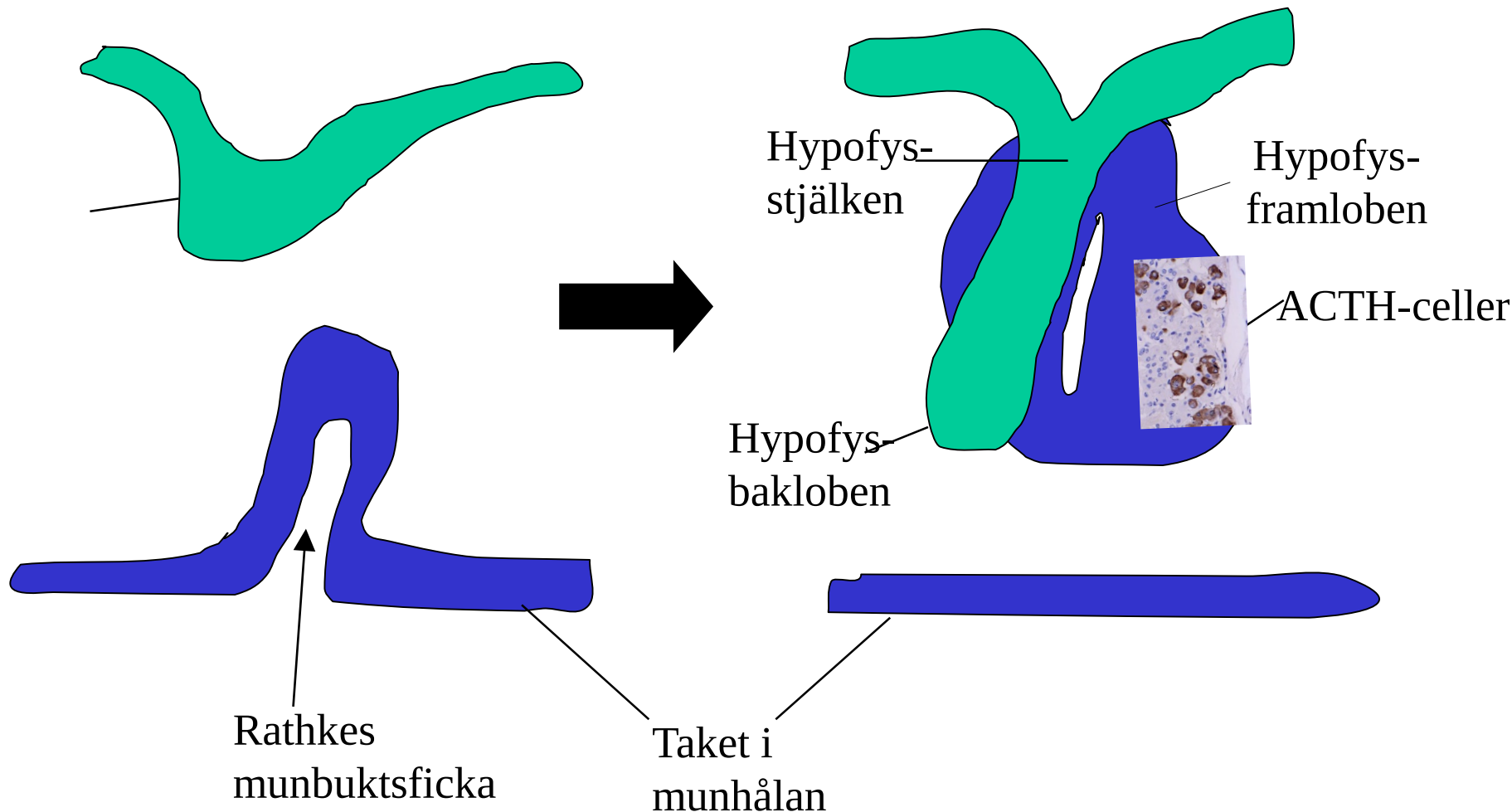
Professor Lars Sävendahl

Astrid Lindgrens Barnsjukhus
Karolinska Institutet

Hypothalamus-hypofys

3 veckor

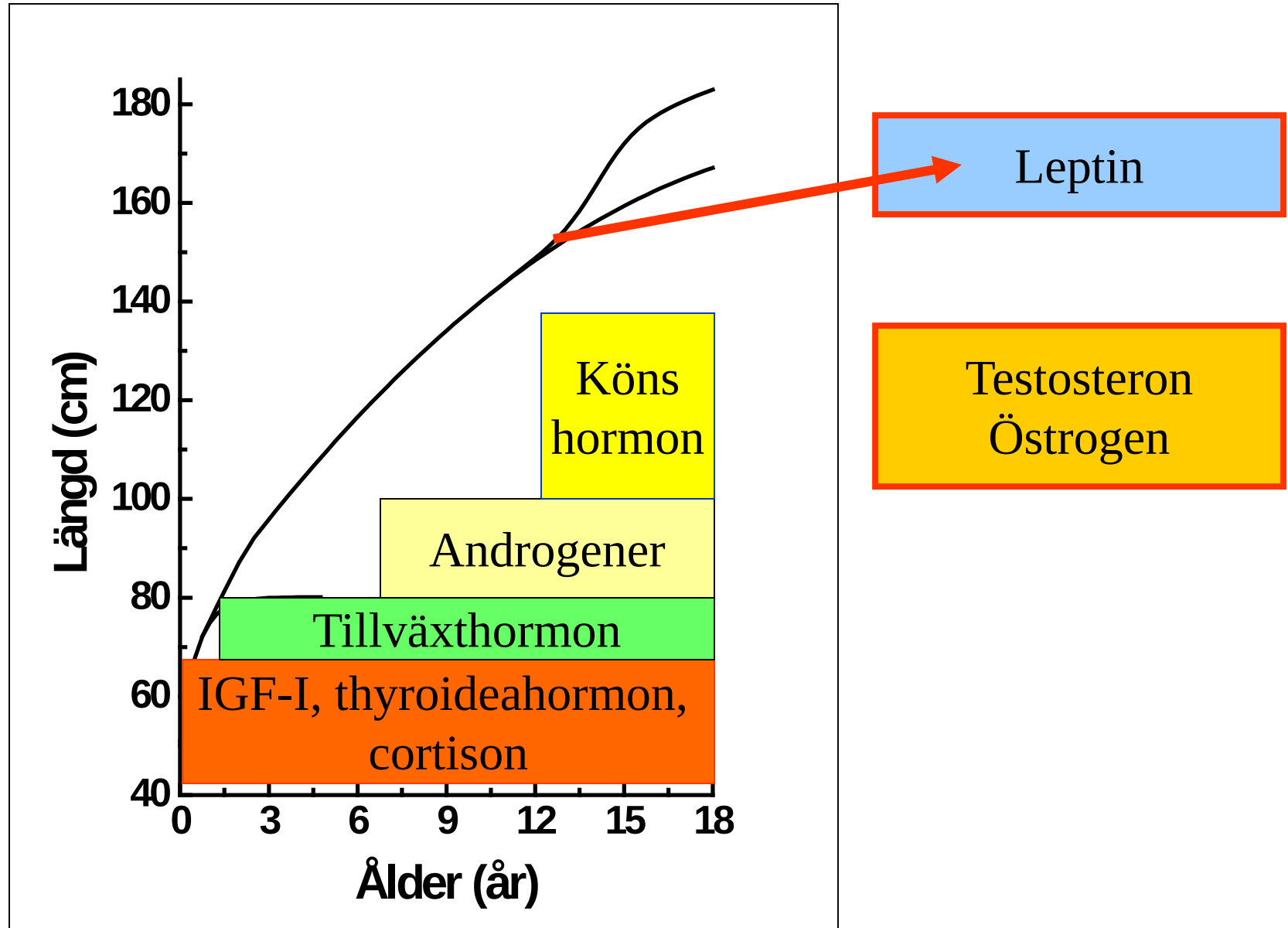
8 veckor



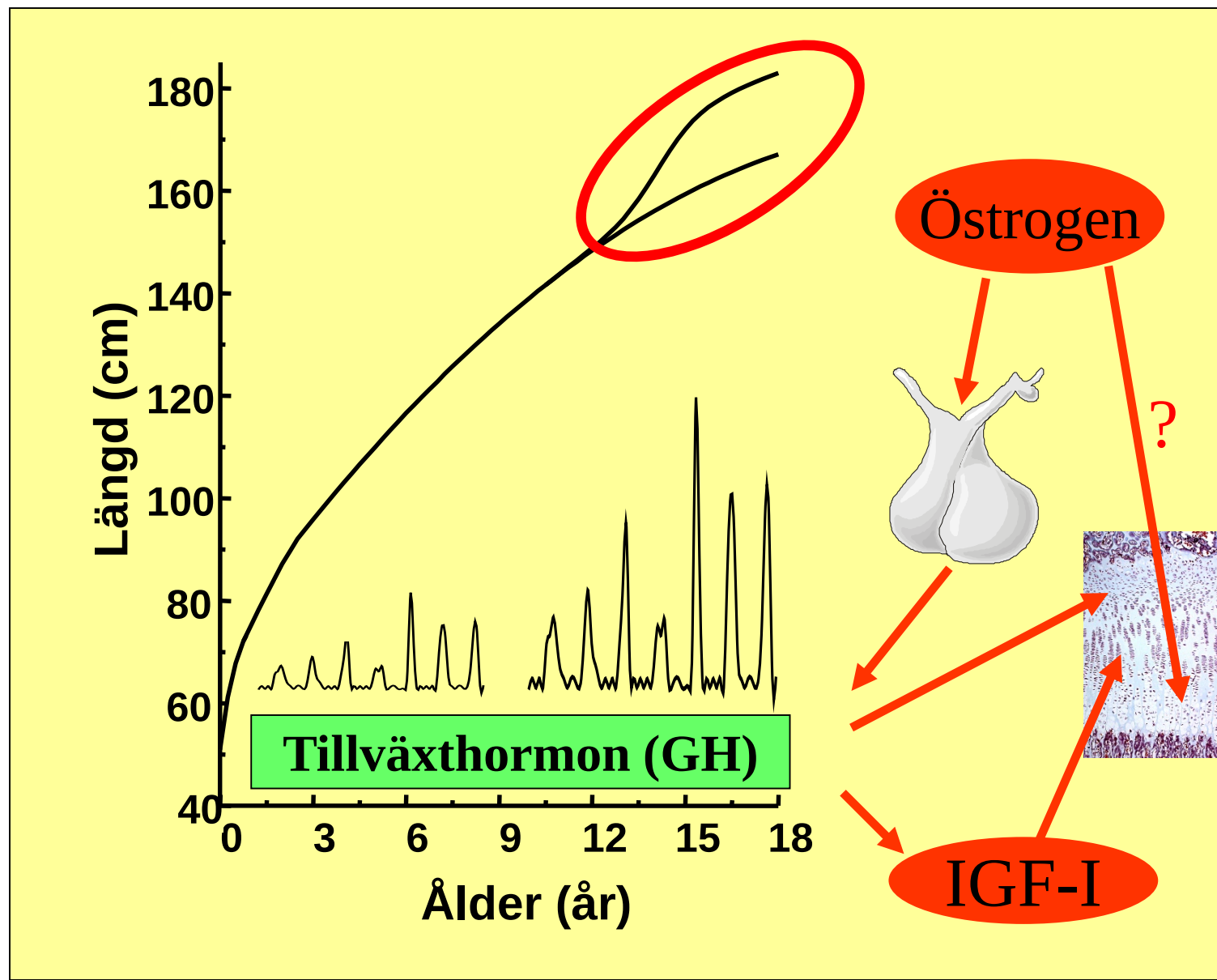
Viktiga hormoner från hypofysens framlob

- Binjurebarksstimulerande hormon (ACTH)
- Sköldkörtelstimulerande hormon (TSH)
- Könskörtelstimulerande hormoner (LH och FSH)
- Tillväxthormon (GH)

Pubertetstillväxt



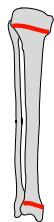
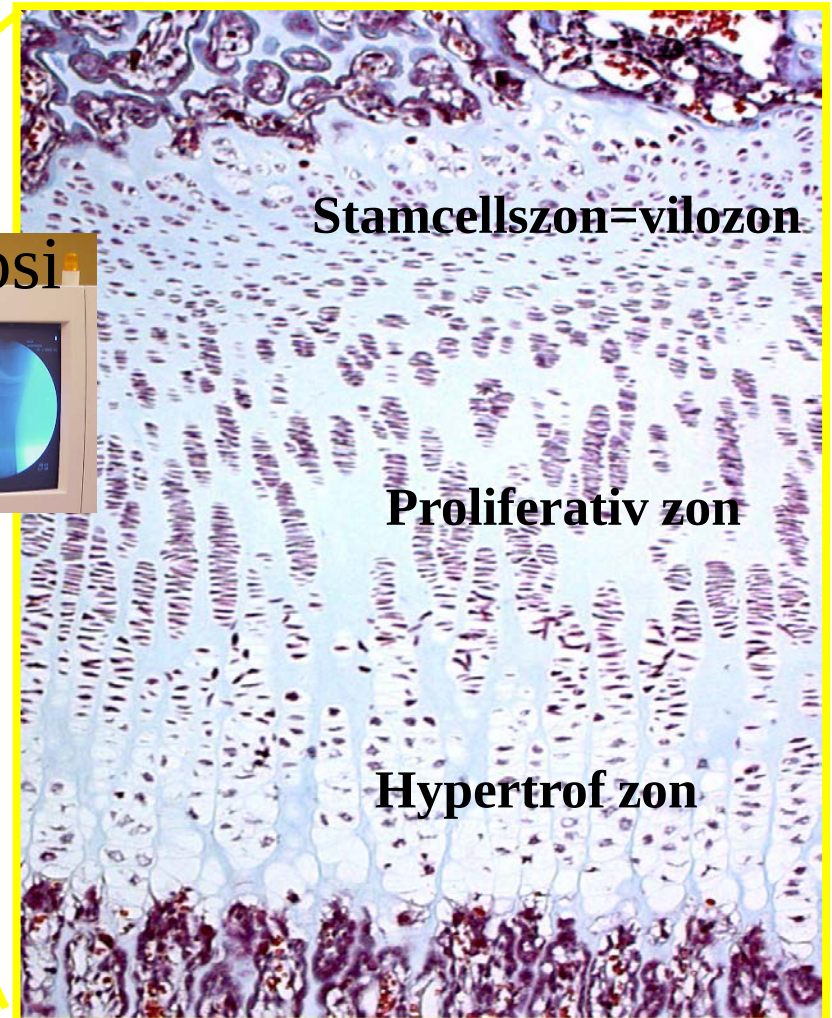
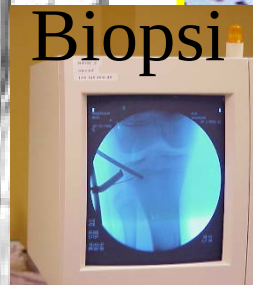
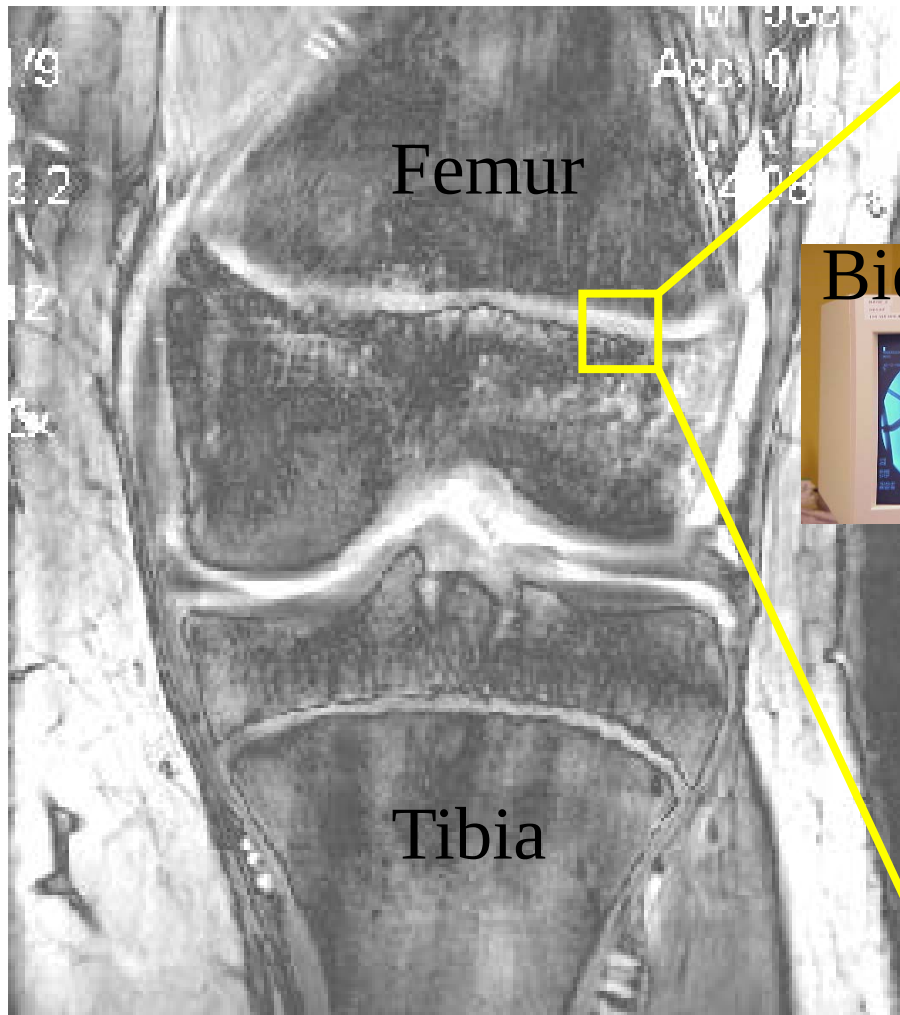
Tillväxthormon ökar under puberteten



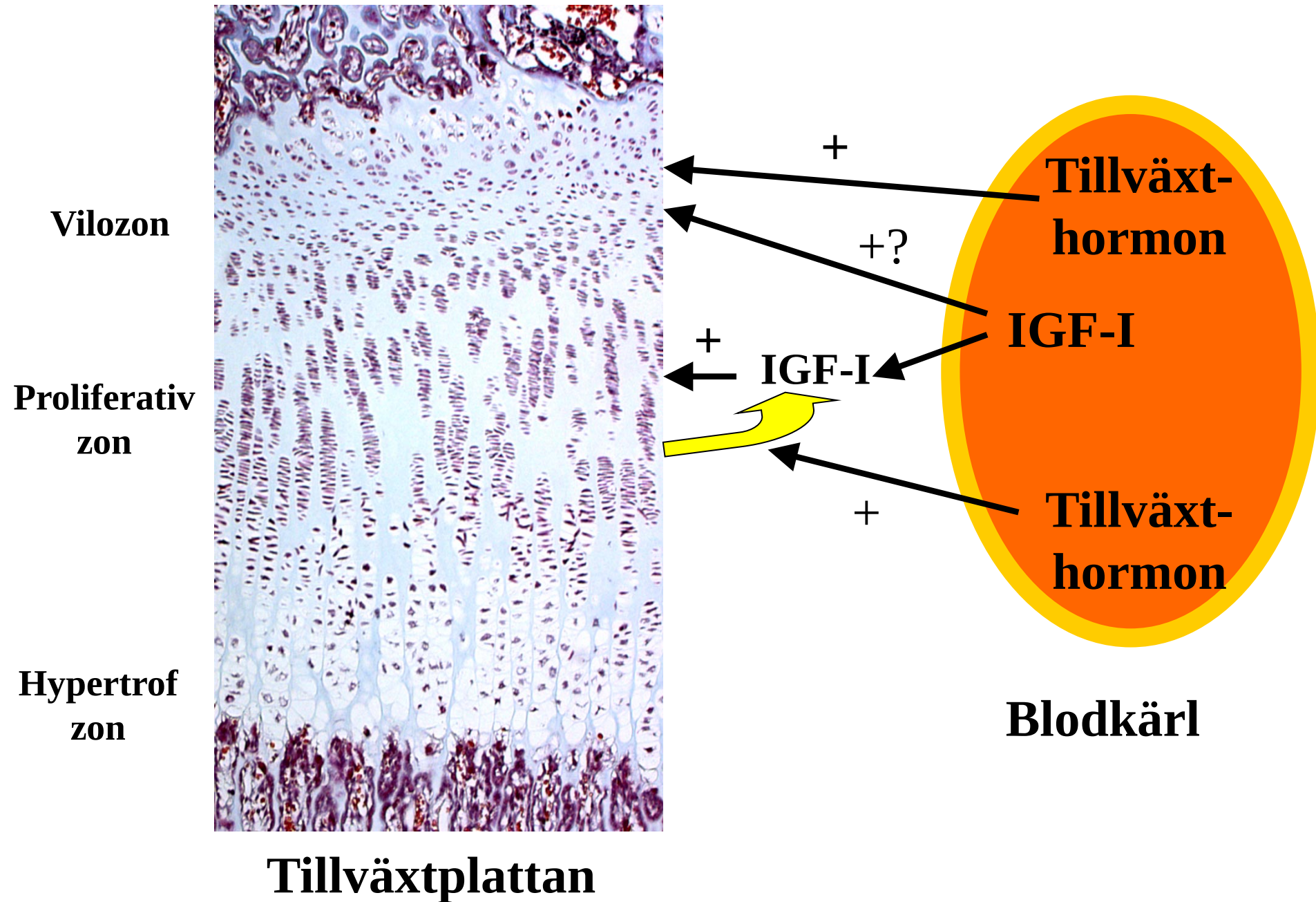
Människans tillväxtplatta

Magnetkamera (MRI)

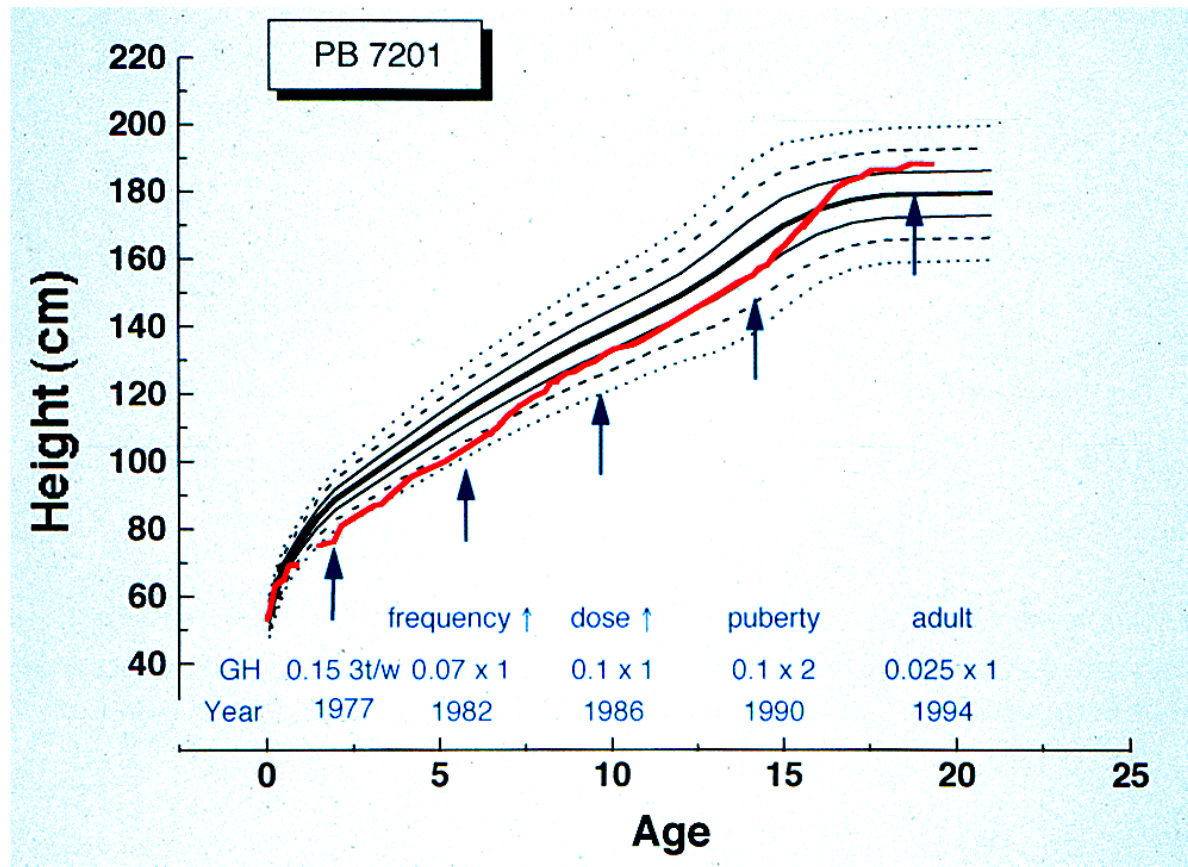
Mikroskop (histokemi)



Hormonell reglering i tillväxtbrosk



Tillväxthormonbrist-behandlad



Binjurebarksstimulerande hormon (ACTH)

Bildas i den yttre delen av binjurarna, binjurebarken, görs flera olika hormoner vars insöndring styrs av ACTH.

- Kortisol** är ett binjurebarkshormon som är livsnödvändigt. Det hjälper till att reglera ämnesomsättningen och det ökar kroppens beredskap vid olika slags påfrestningar som stress, feber och olycksfall.

- Manliga könshormoner** insöndras av binjurebarken hos både könen. Hos vuxna kvinnor bidrar dessa manliga könshormoner till könsbehåring, hår under armarna, fet hy och vuxen svettdoft. Hos vuxna män spelar könshormoner från binjurarna inte så stor roll eftersom testiklarna ändå gör så mycket manligt hormon!

- Saltbehållande hormon** (aldosteron) vilket styr hur mycket salt som utsöndras med urinen genom njurarna.

Brist på ACTH

Leder till underfunktion i binjurebarken som frisätter ett flertal hormoner som är viktiga för allmänt välbefinnande och för att bibehålla rätt blodtryck och blodsocker.

I situationer av stress t.ex. vid olyckor, sjukdom eller under operationer blir kortisol livsviktigt.

Kontroller vid isolerad tillväxthormonbrist hos barn

Svårt att förutsäga vilka barn med isolerad tillväxthormonbrist som kommer att utveckla ytterligare hormonbrister eller vilka barn som kommer att behöva tillväxthormonbehandling i vuxen ålder.

En viss vägledning kan man få från hypofysstorleken. Ju mindre hypofys, desto större risk att ytterligare hormonbrister utvecklas.

Det är viktigt att tänka på att många gånger uppträder ytterligare hormonbrister först i ett senare skede. Då blir förnyad utredning aktuell.

Symptom som kan tyda på ytterligare hormon brist:

- *Avflackande tillväxt* under pågående behandling med tillväxthormon kan orsakas av brist på TSH/sköldkörtelhormon.
- *Frånvaro av kroppsliga pubertetstecken* i normal tid kan orsakas av brist på LH/FSH/ könshormoner.
- *Lågt blodsocker* kan bero på ACTH/kortisolbrist

- Viktigt att upptäcka en uppseglande brist på ACTH eftersom kortisol är livsviktigt för att klara stresstillstånd och sjukdom.
- Dessutom bör man kontrollera pubertetshormonerna i 10-12 årsåldern för att bedöma om könshormoner behöver ges.
- Då man vuxit färdigt bör en omtestning av hypofysfunktionen utföras för att bedöma vilka hormoner som behöver ersättas under vuxenlivet.

ACTH

ACTH finns visserligen som medicin men måste ges som en spruta med mycket täta intervall då det snabbt bryts ned av kroppen.

Behandling ges därför i.st. i form av ***kortisol***, det livsnödvändiga hormonet från binjurebarken, som stimuleras av ACTH.

ACTH och Kortisol frisätts i stor mängd tidigt på morgonen och litet på kvällen.

Kortisonbehandling

Då man skall behandla hormonbrist ges därför oftast den största mängden kortisol tidigt på morgonen och endast en mindre mängd på kvällen.

Kortisol ges i allmänhet i form av tabletter (hydrokortison) som vanligen tas 3 gånger dagligen.

Det är viktigt att inte för mycket kortisol ges eftersom det då bl.a. kan försämra tillväxten.

Vid sjukdom måste extra kortisol ges enligt särskilda instruktioner.

Vid svåra stresstillstånd, särskilt vid kräkning då inte tabletterna kan behållas, kan hydrokortison behöva ges som en spruta i en muskel.

När skall man ge extra kortison?

Om Du behandlas med kortison är det viktigt att ge extra kortison i situationer där man normalt ökar kortisoninsöndringen till blodet:

1. När Du är sjuk med hög feber
2. När Du har ”magsjuka” med kräkningar eller diarréer och därför inte kan behålla kortisontabletterna, eller om Du inte kan äta av andra orsaker-(kortison behövs då för blodsockret!)
3. När Du skall opereras. Det är viktigt att berätta detta för läkarna!

Hur mycket extra kortison skall man ta?

Vid småskador, lindriga förkylningar och lokalbedövning behöver inget extra kortison ges.

Vid feber mer än 38° dubblas den vanliga dosen och över 39° tredubblas dosen.

Om febern kvarstår över 39° mer än två dygn, eller om Du är medtagen bör Du omedelbart kontakta läkare.

Vid kräkning bör Du dubblera kortisondosen även om Du inte har feber.

Vid kräkning inom 2 timmar efter att medicinen tagits bör Du ta samma dos igen.

Några vanliga frågor vid hypofysinsufficiens

-Är det något särskilt att tänka på vid vaccinationer?

Svar: Nej!

-Kan jag delta i idrott och gymnastik som vanligt?

Svar: Ja!

-Påverkas min skolgång, arbete eller allmänna leverne?

Svar: Nej!

Regelbundna kontroller

Då hormonbehandlingen påbörjas ges den i allmänhet i standardiserade doser.

Dosen kan sedan behöva varieras beroende på hur Du reagerar på behandlingen.

Din specialist gör regelbundet en noggrann undersökning och bedömer bl.a. hur Du som barn växer och utvecklas.

Ofta krävs dessutom blodprover för att vara säker på att Du får lagom mycket av de hormoner som behöver ersättas.