



Acromegaly

What is acromegaly?

Acromegaly is a rare but serious condition caused by too much growth hormone (GH) in the blood. GH is released into the bloodstream by the pituitary gland, located at the base of the brain. The blood carries GH to other parts of the body where it has specific effects. In children, GH stimulates growth and development. In adults, GH affects energy levels, muscle strength, bone health, and a sense of well-being.

Too much GH in children is called *gigantism* and is extremely rare. Acromegaly in adults occurs mainly in middle-aged men and women. Each year, about three new cases of acromegaly occur for every million people.

What causes acromegaly?

Acromegaly is usually caused by a non-cancerous tumor in the pituitary gland called a pituitary *adenoma*. The tumor produces too much GH and raises the level of GH in the blood. Too much GH also raises the level of *insulin-like growth factor-1* (IGF-1), a hormone produced in the liver that also promotes growth. Rarely, acromegaly is caused by hormone-producing tumors in other parts of the body.

How is acromegaly diagnosed?

If acromegaly is suspected, your doctor will do a blood test to check your level of IGF-1. This is a good screening test for

acromegaly because of the link between too much GH and high levels of IGF-1 in the bloodstream.

Another way to diagnose acromegaly is with an oral glucose tolerance test. In this test, GH levels in the blood are measured after the patient drinks sugar water. Normally, the sugar water will make the pituitary gland stop producing GH and blood levels drop. However, a GH-producing pituitary tumor will *not* stop making GH, so the levels of GH in the blood will not change.

What are the signs and symptoms of acromegaly?

A patient with acromegaly usually has large hands and feet, thick lips, coarse facial features, a jutting forehead and jaw, and widely spaced teeth. Often patients sweat a lot.

Other signs and symptoms fall into three categories, depending on what causes them. Some symptoms are caused by high GH levels, some by hypopituitarism (pituitary hormone deficiency caused by damage to the pituitary by the tumor), and some by tumor volume effects (when the tumor is large enough to compress surrounding brain structures).

How is acromegaly treated?

The main goal of treatment is to lower GH and IGF-1 levels to normal. Treatment

may be surgery, pituitary irradiation (radiation therapy on the pituitary gland), medication, or a combination of these options.

If the cause of acromegaly is a pituitary tumor, surgery to remove the tumor is the first treatment. Complete removal of some tumors is difficult and additional therapy is often needed to reach normal GH and IGF-1 levels. If your GH level isn't normal after surgery, or if you aren't a candidate for surgery, then pituitary irradiation and medication are also options.

Irradiation can take a long time to bring GH levels down to normal. It may even take 10 to 20 years to be fully effective. Once the goal is reached, however, the effects of irradiation are permanent.

Drugs are also available to treat acromegaly, but they do not cure the disorder. If surgery or radiation does not lower your GH levels, you'll probably have to take medication for the rest of your life. (Rarely, when medications are stopped, control of the disease continues.) The most effective medications for acromegaly are *somatostatin analogs* and a *GH receptor antagonist*. Another type of medication (*dopamine agonists*) works for some but not most patients. Some patients may benefit from a combination of these medicines.

What should you do with this information?

Acromegaly is a rare disease and requires expert care. Too much GH and IGF-1 in the blood lower both your quality of life and how long you might live. An endocrinologist, a specialist in hormone-related conditions, can help diagnose and treat this condition.

Resources

Find-an-Endocrinologist:
www.hormone.org or call
1-800-HORMONE (1-800-467-6663)

Human Growth Foundation:
www.hgfound.org

The Magic Foundation:
www.magicfoundation.org

National Institute of Diabetes and
Digestive and Kidney Diseases:
www.niddk.nih.gov/health/endo/endo.htm

Symptoms of acromegaly

Caused by high GH levels:

- Numbness or burning of the hands or feet
- Carpal tunnel syndrome
- High blood sugar
- Heart failure or enlarged heart
- High blood pressure (hypertension)
- Arthritis
- Goiter (enlarged thyroid gland)
- Sleep apnea (breathing repeatedly stops and starts during sleep)
- Tiredness

Caused by hypopituitarism:

- Menstrual disorders (irregular bleeding; absence of periods)
- Lower sexual desire
- Tiredness

Caused by tumor volume:

- Headaches
- Vision problems (tunnel vision; vision loss)

EDITORS:

David Cook, MD
Pamela Freda, MD
Peter J. Trainer, MD, FRCP

3rd Edition January 2009

For more information on how to find an endocrinologist, download free publications, translate this fact sheet into other languages, or make a contribution to The Hormone Foundation, visit www.hormone.org or call 1-800-HORMONE (1-800-467-6663). The Hormone Foundation, the public education affiliate of The Endocrine Society (www.endo-society.org), serves as a resource for the public by promoting the prevention, treatment, and cure of hormone-related conditions. This page may be reproduced non-commercially by health care professionals and health educators to share with patients and students.

© The Hormone Foundation 2005



Acromegalia

¿Qué es la acromegalia?

La acromegalia es un trastorno serio, pero poco común, causado por la presencia de demasiada hormona del crecimiento (*growth hormone* o GH) en la sangre. La glándula pituitaria (situada en la base del cerebro) secreta la GH en el flujo sanguíneo, y la sangre la transporta a otras partes del cuerpo, donde tiene efectos específicos. En los niños, la GH estimula el crecimiento y también es importante para el desarrollo del cuerpo. En los adultos, la GH afecta el nivel de energía, la fuerza muscular, la salud de los huesos y la sensación de bienestar general.

La producción excesiva de GH en los niños se llama *gigantismo*, un trastorno muy poco común. La acromegalia en adultos ocurre principalmente en hombres y mujeres de mediana edad. Cada año ocurren aproximadamente tres nuevos casos de acromegalia por cada millón de personas.

¿Qué causa la acromegalia?

En más de 98% de los casos, la acromegalia es causada por un tumor benigno, o no canceroso, de la glándula pituitaria (adenoma pituitario). El tumor hace que la pituitaria produzca un exceso de hormona del crecimiento, que a su vez incrementa el nivel de GH en la sangre. Demasiada GH también eleva el nivel de la hormona IGF-1 (*insulin-like growth factor* o IGF-1) que se produce en el hígado y también propicia el crecimiento. En casos muy poco comunes, la causa de la acromegalia es un tumor que también produce hormonas, pero está situado en otra parte del cuerpo.

¿Cómo se diagnostica la acromegalia?

Si sospecha acromegalia, su médico le hará un análisis de sangre para determinar el nivel del factor IGF-1. Ésta es una buena prueba para detectar la acromegalia, debido al vínculo que existe entre un exceso de GH y un nivel elevado del factor IGF-1.

Otra forma de diagnosticar la acromegalia es con una prueba oral de tolerancia a la glucosa. Para esta prueba, se mide el nivel de GH en la sangre después de que el paciente toma agua con azúcar. Normalmente, la glucosa hace que la pituitaria pare de producir GH y baja el nivel de GH en la sangre. Sin embargo, un tumor pituitario que produce GH no dejará de producirla, por lo que el nivel de GH no cambiará.

¿Cuáles son los indicios y síntomas de la acromegalia?

El paciente con acromegalia generalmente tiene un agrandamiento de manos y pies, labios gruesos, alteración de rasgos faciales, agrandamiento de la mandíbula y la frente, y dientes muy espaciados. En muchos casos, los pacientes sudan excesivamente.

Se clasifican los demás indicios y síntomas en tres categorías, según su causa. Algunos síntomas son causados por un alto nivel de GH, otros por hipopituitarismo (deficiencia de la hormona pituitaria) causado por daño a la pituitaria por un tumor o por los efectos del volumen del tumor (cuando el tumor es suficientemente grande como para comprimir la estructura cerebral que lo rodea).

¿Cómo se trata la acromegalia?

El principal objetivo del tratamiento es normalizar el nivel de GH y del factor IGF-1. El tratamiento puede ser cirugía, irradiación de la glándula pituitaria, medicamentos o una combinación de estas opciones.

Si la causa de la acromegalia es un tumor pituitario, el primer tratamiento consistirá en extirpar el tumor. La extirpación total del tumor es difícil y frecuentemente se necesita más terapia para lograr un nivel normal de GH y del factor IGF-1. Si el nivel de GH aún no es normal después de la cirugía o si usted no es candidato a cirugía, entonces existe la opción de irradiar la pituitaria y tomar medicamentos.

La radiación reduce muy lentamente el nivel de GH. Puede tardar de 10 a 20 años para ser totalmente eficaz. Sin embargo, cuando se logra el objetivo, los efectos de la radiación son permanentes.

También hay medicamentos para el tratamiento de la acromegalia, pero éstos no curan la enfermedad. Si la cirugía o la radiación no reducen el nivel de GH, probablemente tenga que tomar medicamentos durante toda la vida. (En casos poco frecuentes, cuando se deja de tomar medicamentos, la enfermedad sigue bajo control). Los medicamentos más eficaces para la acromegalia son los *fármacos análogos a la somatostatina* y *antagonistas de los receptores de la GH*. Otro tipo de medicamento (*los agonistas de dopamina*) tiene efecto en algunos pacientes, pero no en la mayoría. Algunos pacientes pueden beneficiarse de una combinación de estos medicamentos.

¿Qué debe hacer con esta información?

La acromegalia es una enfermedad poco común y sería que exige atención experta. Un exceso de GH o del factor IGF-1 en la sangre reduce su calidad de vida y el tiempo que puede vivir. Un endocrinólogo, que es un especialista en el tratamiento de trastornos relacionados a las hormonas, puede ayudarlo a tratar esta enfermedad.

Recursos

Para encontrar un endocrinólogo, www.hormone.org o llame al 1-800-463-6667. La Fundación de Crecimiento Humano: www.hgfound.org. La Fundación Mágica: www.magicfoundation.org. Instituto Nacional de la Diabetes, Trastornos Digestivos y Enfermedades Renales: www.niddk.nih.gov/health/endofendo.htm

Síntomas de acromegalia

Causados por un alto nivel de GH:

- Adormecimiento o ardor en las manos y los pies
- Síndrome del túnel carpiano
- Elevación del azúcar en la sangre
- Problemas cardíacos o agrandamiento del corazón
- Presión alta (hipertensión)
- Artritis
- Bocio (agrandamiento de la tiroides)
- Apnea del sueño (suspensión temporal de la respiración varias veces durante el sueño)
- Fatiga

Causados por hipopituitarismo:

- Trastornos menstruales (menstruación irregular; ausencia de menstruación)
- Disminución del deseo sexual
- Fatiga

Causados por tumor:

- Dolores de cabeza
- Problemas de la visión (visión de túnel, pérdida de la vista)

EDITORES:

David Cook, MD
Pamela Freda, MD
Peter J. Trainer, MD, FRCP