

Гипоталамо-гипофиз жүйесі аурулары

Акромегалия және гигантизм.

- Акромегалия және гигантизм - өсу гормонының артық өндірілуімен немесе оның биологиялық активтілігінің жоғарылауынан болатын нейроэндокринді синдромдар.

Өсу гормонының артық әсерінің жастық вариациялары

Балалар мен жас өспірімдерде -- Гигантизм	Ересектерде — Акромегалия
өсуі болмады	өсуі болды
Көбінесе физиологиялық, салыстырмалы пропорционалды эпифизарлы және периостальді сүйектің өсуі, жұмсақ тканьдар мен органдардың ұлғаюы	Бойдың ұзынына емес, керісінше көлдене-ңінен жұмсақ тканьдерге байланысты жедел өсуі – сүйектің диспропорционалды периостальді өсуі, ішкі органдардың массасының ұлғаюы және зат алмасуына сипатты бұзылыстар

Этиологиясы.

- этиологиялық факторларына генетикалық факторлар, ісіктер, нейроинфекциялар, бас-ми жаракаттары, патологиялық жүктілік жатады.
- Жеке кездесуі мүмкін және басқада көптеген эндокринді синдромдармен кездеседі.

Акромегалия және гигантизмнің КЛИНИКАСЫ.

Синдром	Клиникалық белгілері	Даму механизмі
1. Ми ішілік гипертензия синдромы	Бас ауруы	Ми ішілік қысымының жоғарылауы, түрік ершігінің диафрагмасының ісікпен қысылуы
	Ұйқышылдық, температураның көтерілуі, эпилептикалық синдром	Гипоталамустың компрес-сиясы және ликвородинами-каның бұзылысы

2 Ми- нервте- рінің функция- сының бұзылу синдромы	Хиазмальді синдром (битемпоральді геминопсия, көру аймағының тарылуы	Көру нервтің қысылуы
	Жарыққа қарай алмау, диплопия	Көз қозғалтқыш нервінің зақымдалуы
	Иіс сезімінің жоғалуы, естудің нашарлауы, кұлақтың шулауы	Есту нервiнiң бұзылыстары
	Бет сүйегінің және маңдай аймағының тартып ауырсынуы, бет сезімталдығының төмендеуі	Бет нервiнiң тітіркенуі

**3. Өсу
гор-
монын
ың
артық
әсері
синдро
мы**

**Ұзына өсудің ұлғаюы,
ерлерде 200 см көп,
әйелдерде –190 см. Бала
бойының абсолютті
көрсеткіші және өсу
жылдам-дығы
хронологиялық бой мен
жыныс көрсеткішінен 2
стандартты ауытқудан
жоғары болады. Денесінің,
сүйектерінің, табанының
көлемінің ұлғаюы, бет
әлпетінің қатандауы,
қабак доғасының, бет
сүйегінің, мұрынның
төменгі жағының**

**Аяқталмаған өсу
(гигантизм)
жағдайында ӨГ
артық әсері.
Сүйек тканінің
жұмсақ тканьдердің,
шеміршектердің өсуі
тоқтағаннан кейінгі
ӨГ артық әсері
(акромегалия) жиі
30-50 жаста.**

Терлегіштік, терінің қалыңдауы (тығыз, қалыңдаған, қатпарларының тереңдеуі, бастың шашты бөлігінде өте айқын). МБ гиперпигментация, гипертрихоз.

Тер бездерінің активтілігімен санының өсуі, тері құрамдастарының гипертрофиясы.

<p>Бұлшық етінің әлсіздігі, жұмысқа қабілеттіліктің төмендеуінің өрістеуі</p>	<p>Бұлшық етте дәнекер тканьнің пролиферациясы және қантамырларының салыстырмалы қалыңқылы.</p>
<p>Қол саусақтарының ұйқы және сезімталдығының жоғалуы (карпальді туннель синдромы).</p>	<p>Орта нервтің қысылуы</p>
<p>Дауысының шықпауы</p>	<p>Қайтымды көмей нервтің қысылуы</p>

Ішкі органдардың көлемінің ұлғаюы. Гипертрофия дамуына әкелетін миокардтың концен-трикалық гипертрофиясы дилатация ары қарай жүрек жетіспеушілігіне алып келеді. Ұйқы кезіндегі апноэ.

ӨГ артық мөлшерінің ішкі органдарға әсері

<p>4. Репродуктивті бұзылу синдромы</p>	<p>Аменореяға дейін алып келетін етеккір циклының бұзылысы жиі әйелдерде, галакторея, импотенция (бедеулік).</p>	<p>Пролактиннің гиперпродукциясы немесе ӨГ пролактин тәрізді эффекті.</p>
<p>5. Эндокринді бұзылыс синдромы</p>	<p>Глюкозаға толеранттылықтың бұзылысы мен қант диабеті</p>	<p>ӨГ артық мөлшерінің зат алмасуға әсері</p>
	<p>Фосфор-кальций алмасуының өзгерісі</p>	
	<p>Май алмасуының бұзылысы</p>	
	<p>Қалқанша безінің ұлғаюы</p>	

Акромегалия мен гигантизмнің диагностикасы

Зерттеу әдістері	Жаттығу	Оң нәтижелері
1. Науқастарды сұрастыру, анамнезі, физикальді тексеру	Акромегалия мен гигантизмнің клиникалық синдромдарының көрінісі	Клиникалық синдромдарының түрлерінде

2. Лабораторлы зерттеу әдістері	ӨГ деңгейін анықтау	ӨГ-нің жоғарылағанда (қалыптыда 0,5-5,0нг/мл).
	Соматомедин С деңгейін анықтау	Соматомедин С деңгейі жоғарылағанда (қалыпты 0,3-1,4 ЕД/мл)
	ӨГ деңгейін глюкозатолерантты тестпен анықтау	ӨГ азаюы жоқ болғанда 2 мг/мл төмен немесе ӨГ пародоксальді
	ӨГ стимуляциялайтын функ- ционалды тестер(инсулин-мен, тиреолиберинмен, сома- толиберинмен сынамалар).	ӨГ қалыпты немесе сәл көтерілген деңгейі функционалды сыналады
	ЖҚА, ЖЗА	Өзгеріссіз, анемия, лейко-пения, эозинофилия глюко-зурия кеш кезеңінде болуы мүмкін
	Қанның биохимиялық анализі	Кеш кезеңінде: гиперкаль-циемия (3,0ммоль/л оғары), Гиперфосфатемия (1,6ммоль/л жоғары). Жалпы белок құрамы жоғарылауы мүмкін, гипергликемия.

<p>3. Аспаптық зерттеу әдістері</p>	<p>Бас сүйегінің және түрік ершігі аймағының рентгенографиясы (дені сау адамдардағы түрік ершігінің өлшемдері: сагитальді 12-15 мм., вертикальді – 8-9 мм.).</p>	<p>Түрік ершігінің көлемінің ұлғайғаны, кіреберісінің кеңеюі ж/е түбінің тереңдеуі, артқы қабырғасының деструкциясы, ершіктің екі контуры-түрік ершігі қабырғалары мен арқа-сының локальды ж/е тотальды остеопороз. Бас сүйегінің остеопорозы ж/е калындауы, маңдай сүйегінің ішкі табақшасының гиперостозы.</p>
	<p>КТ, ЯМР</p>	<p>Р-зерттегенде патология айқын емес</p>
	<p>Офтальмологиялық зерттеу.</p>	<p>Көруінің төмендеуі, көру аймағының шектелуі, көру нервінің емізікеш аймағында іркілістер пайда болуы.</p>

Гипофизарлы нанизм.

- Нанизм - өсу гормонының абсолютті және салыстырмалы жетіспеушілігінен дамидын, өсуі мен физикалық артта қалушылықпен сипатталатын клиникалық синдром. Ергежейлі адамдарға бойы 130 см. төмен ерлер, 120 см төмен әйелдер жатады.
- Гипофизарлы нанизм соматотропты гормонының жетіспеушілігінің манифестті формасы. Этиологиясы мен патогенезі біртекті емес ауру.

Гипофизарлы нанизмнің диагностикасы.

Зерттеу әдістері	Жаттығу	Оң нәтижелер
<p>1. Сұрастыру анамнез, физикал ьді тексеру</p>	<p>Акромегалия мен гигантизмнің клиникалық синдромдарының көрінісі</p>	<p>Клиникалық синдромдары түрлерінде</p>
<p>Антропометрия</p>	<p>Антропометрия нәтижелерін перцентильді кестемен сәйкестендіру. Қисық сызық тұрғызу.</p>	<p>-жылына 4см дейінгі жылдамдықпен өскенде -жастық нормамен салыстырғанда 25-30% -бойының қалыңқылығы</p>

3. Лабораторлы тексеру әдістері	ӨГ деңгейін анықтау, ӨГ секрециясының ритмін үйрену	ӨГэпизодтық сипаттағы секрециясын бір рет диагностикалау маңызы жоқ. ӨГ 3,2кг/мл. дейінгі интегральді деңгейі, ӨГ интегральді түнгі деңгейі 0,7 кг/мл.дейін
	Инсулинмен, клонидинмен, ГР-РГ-мен ынталандырушы сынама	ӨГ пиктік құрамы 7 кг/мл дейін, аз дефициті -7-10кг/мл
	Соматомедин С деңгейін анықтау (ИРФ-1)	Соматомедин С деңгейі төмендегенде (қалыпты 0,3-1,4 ЕД/м).
	ФСГ, ЛГ, ТТГ, АКТГ, Т₃, Т₄, кортизол, жыныс гормондарын анықтау	Гормондардың дефициті аурудың қосымша белгісі ретінде анықталғанда
	ЖҚА, ЖЗА, ҚБА.	Өзгеріссіз, сирек жалпы белоктың және альбумин төмендеуі мүмкін

<p>4. Аспаптық зерттеу әдістері</p>	<p>Саусақ сүйектерінің және білезік буынының рентгенографиясы, сүйектің өсуін анықтау</p>	<p>-сүйектенудің кідірісі, сүйектің өсуінің хронологиялық жасынан 2жыл қалыңқылығы -қанқаның бір бөлігінің статикалық күш түскенде деструкциясы, асептикалық остеохондроз дамиды.</p>
	<p>Бас сүйегінің және түрік ершігі аймағының рентгенографиясы (сау адамдағы түрін ершігінің көлемдері: сагитальді 12-15 мм, вертикальді 8-9 мм).</p>	<p>-Бас сүйегінің, түрікер-шігі өлшемдерінің өзгермеу балалық форма «тұрған сопақ», кең «ювенильді» арқасымен. -Ісіктердің Рсуретінде болуы мүмкін: қабырғаларының жұқаруы, кіреберісінің кеңеюі, супраселлярлы немесе интраселлярлы ошақтар, миішілікқысымның жоғарылау белгілері.</p>
	<p>КТ, ЯМР</p>	<p>Патологияны детализациялағанда Р-ексергенде анық емес</p>

Гипофизарлы нанизмді емдеу.

- Өсу гормонының препараты: генотропин, сайзен, хуматрон
- Гипотиреозды, гипокортицизмнің, гипогонадизмнің, қантсыз диабеттің орынбасушы емі.

Қантсыз диабет

- антидиуретикалық гормонның жетіспеушілігімен байланысты (орталық қантсыз диабет) немесе бүйрек каналдарының оған әсерінің бұзылысынан (бүйректің қантсыз диабет) дамиды бүйректің зәрді концентрациялау қабілетінің төмендеуінен туындайтын клиникалық синдром.

Этиологиясы (Окороков А.Н., 2000)

- АДГ абсолютті жетіспеушілігі (қантсыз диабеттің гипоталамо-гипофизарлы формасы).
 - Идиопатиялық қантсыз диабет.
 - Генетикалық жанұялық қантсыз диабет.
 - Аутоиммунды қантсыз диабет (гипоталамустың ядроларының аутоиммунды зақымдалуы).
 - Гипоталамо-гипофизарлы зонаның инфекциялы-қабынулы зақымдалуы (нейротропты, вирусты инфекция, туберкулез, скарлатина, көкжөтел, тифті-паратифті инфекция, мерез және т.б.).
 - Гипоталамо-гипофизарлы зонаның зақымдалуы, бас-ми травмасы.
 - Бас миының ісігі (краниофарингиома, менингиома, глиома, өкпе рагінің метастазы, сүт безінің рагінің метастазы), гипофиз аденомасы.

Этиологиясы (Окороков А.Н., 2000)

- Гипоталамо-гипофизарлы зонаның операциясы.
- Гипоталамо-гипофизарлы зонаның тамырларының зақымдалуы (аневризмасы).
- Басқа эндокринді аурулардың гипоталамо-гипофизарлы генезді белгісінің қантсыз диабеті (адипозо-генитальді дистрофия, Симмондс ауруы, Шиен ауруы, Иценко-Кушинг ауруы).
- Гипоталамо-гипофизарлы зонаның гранулематозды зақымдануы (саркоидоз, гистиоцитоз).
- Генерализацияланған ксантоматоз Хенд-Шюллер-Крисчел.

- АДГ салыстырмалы жетіспеушілігі (АДГ сезімталдықсыз – нефрогенді қантсыз диабет).
- 1.2.1. X-хромосомамен байланысты туа біткен формасы, тек ерлерде кездеседі.
 - Бүйрек түтікшелерінің зақымдануы (амилоидоз, саркоидоз, литиймен улану, метоксифлураммен улану).
 - Гипогликемия, гиперкальциемия (гиперпаратиреоз).
- АДГ-нің бауырдағы, бүйректегі, плацентадағы инактивациясының күшеюінен болатын салыстырмалы жетіспеушілігі.

Қантсыз диабеттің клиникасы

Синдром	Клиникалық белгілері	Даму механизмі
1. АДГ дефицит синдромы	Полиурия, шөлдеу күніне 3л.ден 18л. дейін.	Бүйректегі зәр концентрациясының бұзылысы
2. Дегидратация синдромы	Жедел жалпы әлсіздік, тахикардия, гипотензия, коллапс, бас ауру, жүрек айну, құсу, лихорадка, құрысу, психомоторлы қозғыштық.	Шөлдеу орталығының сезімталдығы төмендегенде тарманың гиперосмолярлығының күшеюі, судың болма-уы, құрғақ жеумен дегидратациялық тест жүргізу
3. Миішілік гипертензия синдромы және бас ми нервтерінің функциясының бұзылысы синдромы	Неврологиялық симптоматика ісіктің көлемі мен локализациясына байланысты	Интракраниальді түзілістер

Қантсыз диабеттің диагностикасы

Зерттеу әдістері	Жаттығу	Оң нәтижелері
1.Науқасты сурастыру, анамнезі, физикалді тексеру	Қантсыз диабеттің клиникалық синдромдарының көрінісі	Клиникалық синдромдарында

2. Лабораторлы зерттеу әдістері	ЖЗА	Зәрдің төменгі тығыздығында 1,001 ден 1,003-1,004 кг/л дейін және диурез 5- 20л
	Зәр мен плазманың осмолярлығын анықтау	Плазманың гиперосмолярлығы кезінде 290 мосм/л, зәр гипоосмолярлығы 300 мосм/л
	АДГ деңгейін анықтау	Абсолютті дефицитінде-төменде-уі, салыстырмалы–қалыпты немесе жоғарылаған (қал.0,6-4,0 нг/л)
	Құрғақ тамақтанумен сынама, натрий хлориді ерітіндісін венаға 50 мл 2,5% енгізгенде	Бөлінген зәрдің көлемінің азаю жоқ кезде, тығыздығының сақталуы, дене массасының төмендеуі.
	Зәр айдағыштармен сынама–100мг гипотиазид	Полиурия азайғанда және зәр тығыздығы жоғарылағанда
	ЖҚА	Өзгеріссіз, қан қоюлануы мүмкін дегидратацияға байланысты

<p>3. Аспаптық зерттеу тәсілдері</p>	<p>Бас сүйегінің рентгенографиясы, түрік егері аймағында, ЯМГ, КТ</p>	<p>Интракраниал ьді түзілісті көрініс</p>
--	--	--

Қантсыз диабеттің емі

<p>Орынбасушы терапия: -адиуретинді интраназалді егу (лизин – вазопрессин, десмопрессин)</p>	<p>Нефрогенді қантсыз диабет емі:</p> <ul style="list-style-type: none">- тиазидті диуретиктер- НПВП- Литий препараттары- диметилхлортетрацикл ин
--	---

Иценко-Кушинг ауруы.

- Иценко-Кушинг ауруы – АКТГ-ның көп өндірілуімен және екі жақты бүйрекүсті безінің гиперплазиясы мен гиперфункциясымен сипатталатын гипоталамо-гипофизарлы ауру.

Гиперкортицизм классификациясы (Марова Н.И. 1992).

- 1. Эндогенді гиперкортицизм
 - Гипоталамо-гипофизарлы генезді Иценко-Кушинг ауруы, гипофиз ісігі.
 - Иценко-Кушинг синдромы – бүйрек үсті безінің қыртысының ісігі – кортикостерома, кортикобластома, БҮБ қыртысының жастық дисплазиясы.
 - АКТГ – эктопиленген синдром – бронхтардың, ұйқы безінің тимустық, бауырдың, ішектің, аталық жұмыртқасының ісіктері.

2. Экзогенді гиперкортицизм.

- Синтетикалық кортикостероидтардың ұзақ енгізгеннен Иценко-Кушингтың ятрогенді синдромы.
- 3. Функционалды гиперкортицизм.
 - Пубертатты – балалық диспитуитаризм (балалық гипоталамустық синдром).
 - Гипоталамустық синдром.
 - Жүктілік
 - Семіру
 - Қант диабеті
 - Бауырдың аурулары
 - Алкоголизм

Клиникалық көрінісі

- Кушингоидты түрі іштің май басуы, көкіректің, мойынның беттің (ай тәрізді беті ,түсі қызғылт түстес, көкшіл ісік).
- Қол бұлшық етінің атрофиясы («паучьи пальцы») және аяқ.
- Тері құрғақ, мрамор түстес.
- Іштің тері қатпарлары қызғылт түстес, санының жоғары беті және сүт бездері, иық.
- БИК және эктопиялық СИК-те қарапайым гиперпигментация кездеседі.
- Остеопороз.
- Электролитті – стероидты миокардиодистрофия, аритмия.
- Ұйқышылдық, полифагия түнде аштық сезіну, полидипсия, терморегуляциялық бұзылыс, психикалық депрессия және агрессивтілік.
- Көмірсу алмасуының бұзылуы, стероидты диабет.
- Гипертрихоз.

Диагностикасы

- Негізгі клиникалық зерттеу.
- Гормондық тексеру: кортизолдық бос экскрециясы зәрмен бірге, кіші дексаметазонды тест, АКТГ дәрежесі.
- Топикалық диагностика: морфологиялық субстрат бас сүйек миының рентгенофиясы және омыртқаларының аурулары.

Дифференциальді диагностикасы:

- Жасөспірімдік диспитуитаризм
- семіздік өзіндік ауру
- қант диабеті.
- АГ

Емі:

- селективті трансфеноидальді аденомэктомия БИК-нен
- екі жақты адреналэктомия
- кортикостероманы операциялық жолмен жою, орынбасушы терапияны уақытша пайдалану.
- Симптомдық терапия.