

СРИ

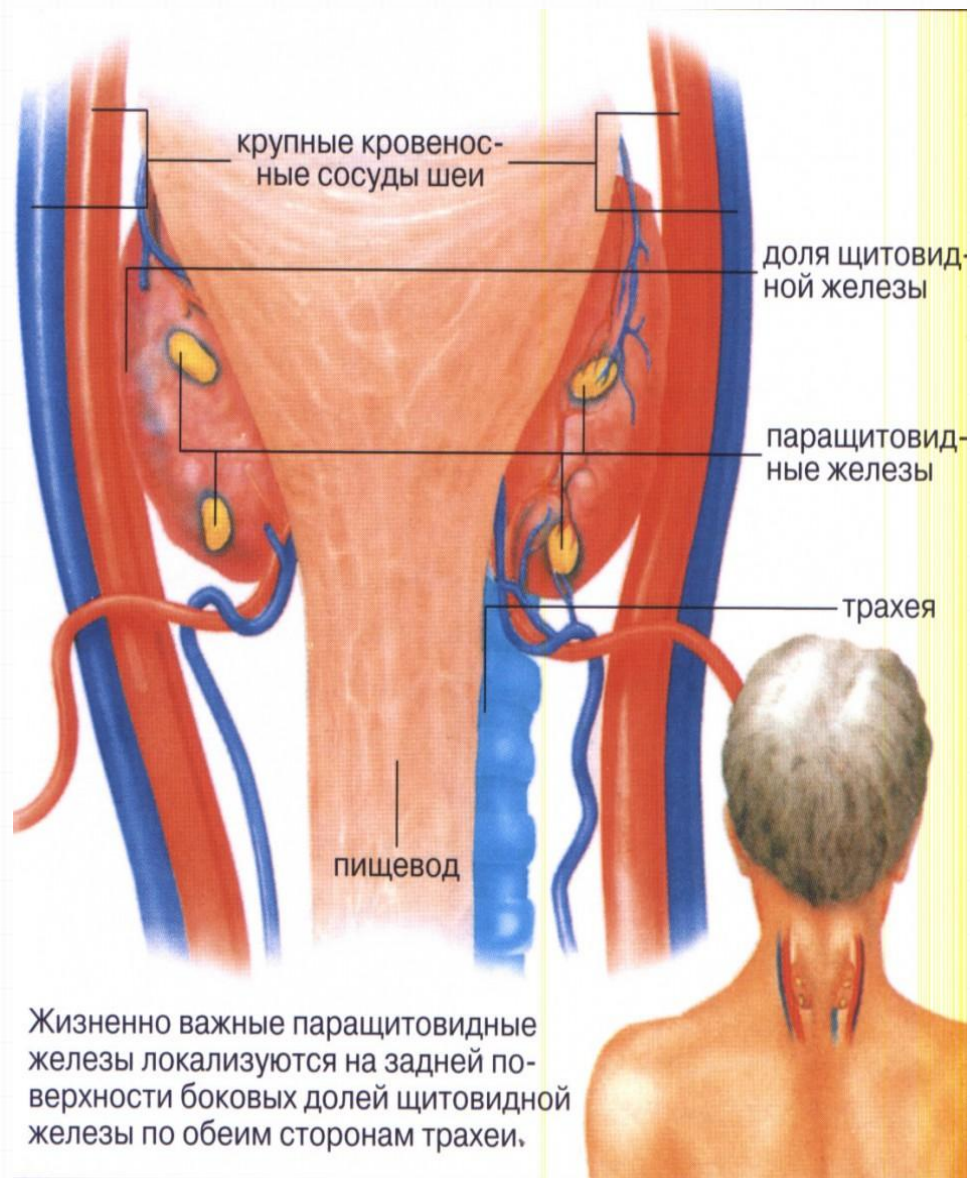
Астана 2018г

**Заболевания
ОКОЛОЩИТОВИДНЫХ
желез**

Подготовила: Токиш К.М.
Проверила: Тогизбаева Г.И.

Околощитовидные железы (паращитовидные железы, эпителиальные тельца)

- 0 небольшие железы внутренней секреции красноватого или желто-коричневого цвета. У человека они обычно представлены двумя парами. Размеры каждой из них примерно 0,6 X 0,3 X 0,15 см, а масса — около 0,05—0,3 г. Околощитовидные железы тесно прилежат к задней поверхности щитовидной железы. Верхняя пара околощитовидных желез, прилегая к капсуле боковых долей щитовидной железы, расположена на границе между верхней и средней третями щитовидной железы, на уровне перстневидного хряща. Нижняя пара околощитовидных желез локализуется у нижнего полюса щитовидной железы



Жизненно важные паращитовидные железы локализуются на задней поверхности боковых долей щитовидной железы по обеим сторонам трахеи.

Щитовидная и паращитовидная железы



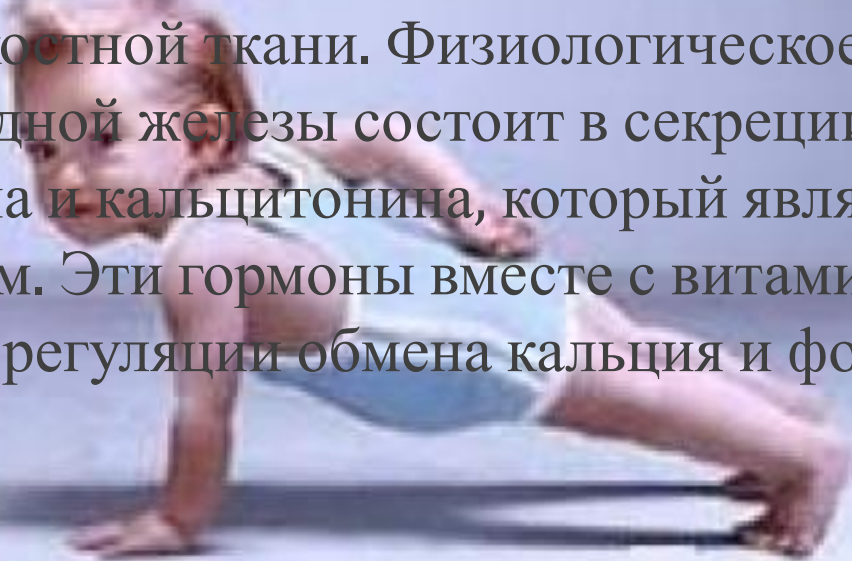
Функции Паращитовидных желез

0 . Основная их функция состоит в синтезе гормона паратиреокина (ПТГ). Он совместно с гормонами щитовидной железы — кальцитонином и катакальцином, а также витамином D участвует в регуляции кальциевого и фосфорного обмена в организме.



Паратгормон

0 Паращитовидная железа регулирует уровень кальция в организме в узких рамках, так чтобы нервная и двигательная системы функционировали нормально. Когда уровень кальция в крови падает ниже определённого уровня, рецепторы паращитовидной железы, чувствительные к кальцию, активируются и секретируют гормон в кровь. Паратгормон стимулирует остеокласты, чтобы те выделяли в кровь кальций из костной ткани. Физиологическое значение паращитовидной железы состоит в секреции ими паратгормона и кальцитонина, который является его антагонистом. Эти гормоны вместе с витамином D участвуют в регуляции обмена кальция и фосфора в организме.



Гипопаратиреоз

0 Гипопаратиреоз (ГПТ) — синдром, развитие которого связано с недостаточностью секреции ПТГ околощитовидными железами либо с нарушением биологического действия ПТГ, в результате чего снижается реабсорбция кальция в канальцах почек, уменьшается его всасывание в кишечнике, что ведет к гипокальциемии, изменению нервно-мышечной проводимости, развитию остеопении/остеопороза и трофическим нарушениям в организме.

- 0 Гипопаратиреоидная недостаточность является редкой причиной гипокальциемии и развивается при двух формах заболевания:
- 0 1) недостаточной секреции ПТГ окощитовидными железами — гипопаратиреозе;
- 0 2) нечувствительности тканей-мишеней к действию ПТГ — псевдогипопаратиреозе.



Классификация ГПТ

- 0 1. Врожденный: а) изолированный; б) в составе наследственных синдромов: - Ди Джоржи (DiGeorge); - Кенни-Каффи (Kennedy Caffey); - Бараката (Barakat); - аутоиммунного полигландулярного синдрома 1-го типа; в) ассоциированный с митохондриальными нарушениями (Кернса– Сейра синдром, MELAS, MTPDS).
- 0 2. Приобретенный: а) аутоиммунный (изолированный); б) послеоперационный: - транзиторный; - постоянный; в) возникающий при разрушении паращитовидных желез: - в результате радиойодтерапии болезней щитовидной железы; - вследствие инфильтративных заболеваний (гемосидероз, болезнь Вильсона–Коновалова, гранулематоз, амилоидоз).



ГИПОПАРАТИРЕОЗ

/этиопатогенез и клинические проявления/

Причины:

Оперативное удаление паращитовидных желез. Рентгеновское облучение. Идиопатическая недостаточность паращитовидных желез

Недостаток паратиреоидного гормона

Кость

Желудочно-кишечный тракт

Почки

Уменьшение количества и активности остеокластов

Уменьшение всасывания кальция

Увеличение реабсорбции фосфора. Гипофосфатурия, гипокальциурия

Уменьшение резорбции кости

Гиперфосфатемия. Гипокальциемия /ниже 8 мг%/

Большая плотность костей; при длительном течении - остеосклероз

Повышение нервномышечной возбудимости

Проба Сульковича - отрицательная

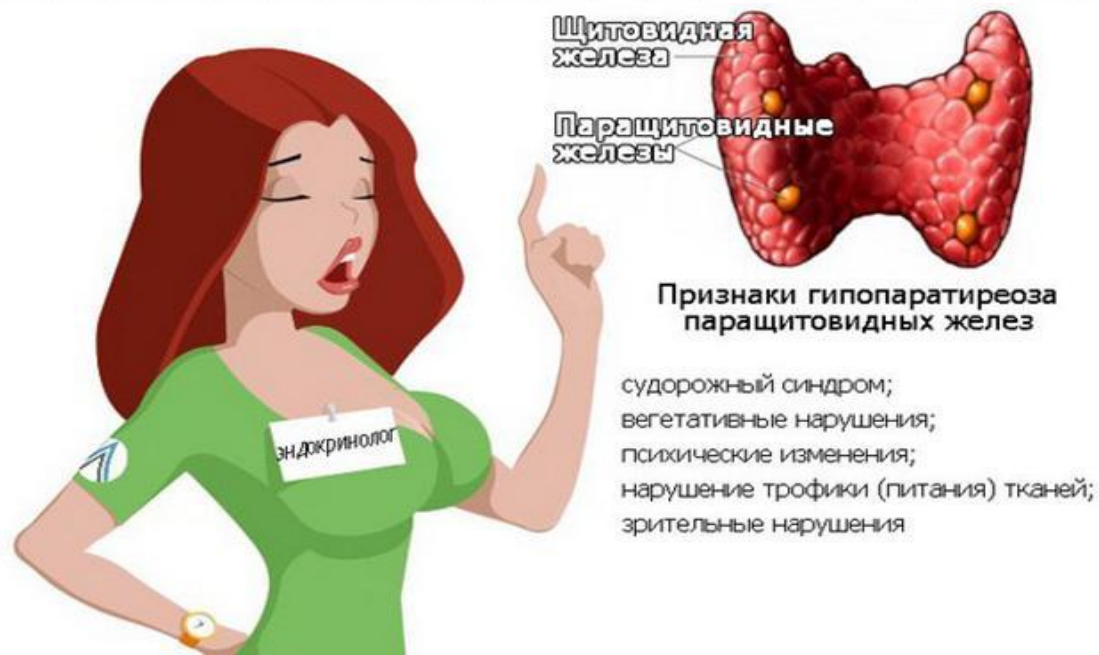
Катаракта, поражение ногтей, волос, склонность к спазмам, микробные и грибковые поражения

Положительный симптом Хвостека, Труссо. Рука "акушера", "рыбий рот", карпопедальный спазм. Тетания.

Клиника:

- 0 При явной тетании судороги возникают самопроизвольно, сопровождаются сильными болевыми ощущениями и протекают то в виде следующих друг за другом относительно коротких приступов, разделенных более или менее продолжительными промежутками времени, то в виде очень длительных тяжелых судорожных состояний. Сознание больные не теряют. Судороги могут начаться с болей в животе (вследствие тетании мышц передней брюшной стенки и гладкой мускулатуры кишечника), за которыми следует тоническая мышечная ригидность, запрокидывание головы и цианоз. В связи с этим ГПТ в некоторых случаях ошибочно принимают за эпилепсию. Судороги могут сопровождаться головной болью, рвотой, повышением внутричерепного давления, отеком дисков зрительных нервов, что служит поводом для ошибочного подозрения на опухоль мозга. Наиболее тяжелые проявления тетании — это спазм мышц гортани и бронхов.
- 0 Легкая степень латентной тетании может протекать без видимых внешних проявлений. Такие дети могут испытывать неприятные парестезии в конечностях, спазмы в них, ощущения ползания мурашек, онемения.

0 Скрытая форма ГПТ под воздействием инфекции, интоксикации, одышки и других факторов может переходить в явную форму, проявляясь приступами судорог. Судороги обычно имеют избирательный характер, они поражают определенные группы мышц симметрично с обеих сторон. Чаще вовлекаются мышцы верхних конечностей, преимущественно сгибатели, отчего при приступах конечности принимают своеобразный вид, типичный для тетании: руки приведены к туловищу и полусогнуты в локтевых суставах, 3 пальца полусогнуты и вытянуты вперед. Ноги при гипокальциемических судорогах вытянуты, стопы повернуты внутрь; мышцы живота, диафрагмы резко напряжены, неподвижны, что затрудняет дыхание. Лицо больных при тетании имеет характерный вид: «рыбий рот» (вследствие спазма губ и жевательных мышц), полуопущенные веки, сдвинутые брови



В полости рта у больных детей отмечаются гипоплазия твердых тканей зубов, нарушение кальцификации дентина.







Лечение:

- 0 Лечение включает диетотерапию (рекомендуют продукты, богатые кальцием, витамином D, ограничивают фосфорсодержащие), препараты кальция, витамина D. Основными пищевыми источниками кальция являются молочные продукты, особенно сыры, творог, йогурт, сливки. Кальций содержится и в продуктах растительного происхождения (соя, горох, бобы, морковь, петрушка, гречневая и овсяная крупа, инжир, семена кунжута, фрукты), в рыбе, небольшом количестве — в мясе
- 0 Препараты кальция (карбонат, цитрат, лактат, глюконат) назначают внутрь (1–2 г по элементарному кальцию).



- 0 Препараты кальцитриола следующие: «Оксидевит» в капсулах (по 0,25; 0,5 и 1 мкг), «Рокальтрол» в капсулах (0,25; 0,5 мкг) и в виде масляного раствора, содержащего 2 мкг/мл препарата (т. е. 0,1 мкг в одной капле раствора). Эффект наступает быстро — в течение 1–4 дней. Препараты витамина D2: Эргокальциферол — 0,0625%-ный, 0,125%-ный, 0,5%-ный масляный раствор (1 капля содержит соответственно 625, 1250 или 5000 МЕ), витамина D3: «Аквадетрим», «Вигантол» (в одной капле — 500 ЕД, назначаются в дозе 7500–15 000 МЕ/сут).
- 0 При лечении ГПТ целесообразно включить в комплексную терапию препараты магния, так как они повышают эффективность лечебных мероприятий.



ПСЕВДОГИПОПАРАТИРЕОЗ

3

0 Псевдогипопаратиреоз — гетерогенная группа врожденных заболеваний с клинико-лабораторными признаками недостаточности ОЩЖ на фоне повышенного или нормального уровня ПТГ вследствие нечувствительности периферических тканей к ПТГ



Выделяют несколько форм псевдогипопаратиреоза

- 0 типа I — нечувствительность органов-мишеней к ПТГ, зависящая от аденилатциклазы;
- 0 типа II — нечувствительность органов-мишеней к ПТГ, независимая от аденилатциклазы.

**Классификация псевдогипопаратиреоза и псевдопсевдогипопаратиреоза
(И. И. Дедов, 2000)**

Форма, локализация генетического дефекта (хромосома, ген)	Гипокальциемия, гиперфосфатемия	Реакция цАМФ мочи на ПТГ	Уровень ПТГ в крови	Дефицит G-белка	Наследственная остеодистрофия Олбрайта	Резистентность к другим гормонам
Псевдогипопаратиреоз типа Ia; 20q13.2-q13.3, ген GNAS1	+	↓	↑	+	+	+
Псевдогипопаратиреоз типа Ib, дефект рецептора ПТГ	+	↓	↑	-	-	-
Псевдогипопаратиреоз типа Ic, нарушение внутриклеточного ответа на ПТГ — аномалия аденилатциклазы	+	↓	↑	-	+	-
Псевдогипопаратиреоз типа II, дефект на уровне протеинкиназы A или ее субстрата	+	N	↑	-	-	-
Псевдопсевдогипопаратиреоз, компенсаторная парциальная нечувствительность к ПТГ	-	N	N	+	+	±

Псевдогипопаратиреоз типа Ia

0 семейное заболевание с преимущественно аутосомно-доминантным типом наследования, однако встречаются и спорадические случаи. Впервые оно было описано F. Albright. При этом заболевании симптомы гипокальциемии сочетаются с характерными 18 внешними признаками: низкорослостью, брахидактилией (особенно 4-х и 5-х пальцев) (рис. 3), лунообразным лицом, ожирением, крыловидными складками на шее, гиперпигментацией; в мягких тканях возможно формирование множественных очагов подкожного обызвествления и оссификации. Данный симптомокомплекс называется наследственной остеодистрофией Олбрайта.

Л
40.20.51



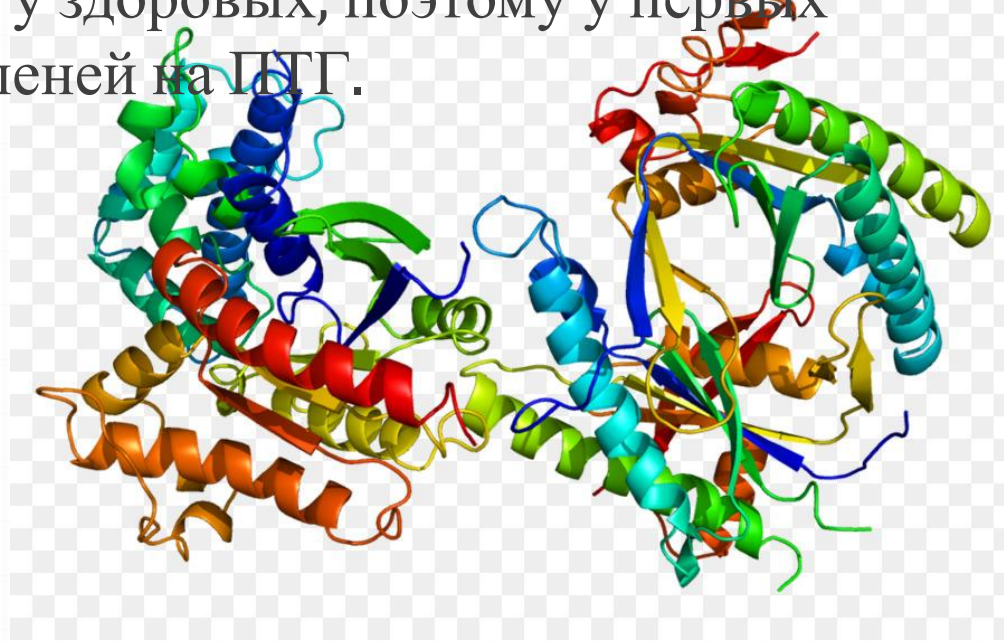
Брахидактилия при наследственной остеодистрофии Олбрайта (двустороннее укорочение 4-х и 5-х пястных и плюсневых костей)

Клиника:

0 Со стороны нервной системы у больных часто наблюдаются подкорковые нарушения: хореоформные гиперкинезы, атетоз, лицевой гемиспазм, паркинсонизм и др. Иногда имеются мозжечковые явления: атаксия, нарушение координации, но наиболее характерны тетанические судороги. Умственная отсталость, чаще умеренной степени выраженности, выявляется примерно у 20 % больных. Психические процессы замедлены, отмечается моторная неловкость, могут наблюдаться невротические реакции: страх, тревога, беспокойство, плохой сон.

Патогенез:

0 В основе заболевания лежит мутация гена *GNAS1* (20q13.2-q13.3), кодирующей стимулирующую субъединицу регуляторного белка, связывающего гуаниновые нуклеотиды (G_{α}). Этот белок служит посредником между рецепторами гормонов на поверхности клеток-мишеней и аденилатциклазой, которая катализирует синтез цАМФ и таким образом запускает реакцию клеток на воздействие гормонов. У больных активность G_{α} в 2 и более раз ниже, чем у здоровых, поэтому у первых снижена реакция клеток-мишеней на ПТГ.



0 Псевдогипопаратиреоз типа Ib.

- 0 В его основе лежит дефект рецептора ПТГ. Биохимические признаки резистентности к ПТГ такие же, как при псевдогипопаратиреозе типа Ia. Фенотипические признаки наследственной остеодистрофии Олбрайта отсутствуют. Активность $G\alpha$ в эритроцитах нормальная.

0 Псевдогипопаратиреоз типа Ic.

- 0 В его основе лежит нарушение внутриклеточного ответа на ПТГ из-за аномалии аденилатциклазы. Активность $G\alpha$ нормальная. Биохимические признаки резистентности к ПТГ такие же, как при псевдогипопаратиреозе типа Ia. Наблюдается наследственная остеодистрофия Олбрайта и резистентность ко многим гормонам.



Рис. 2. Аденилатциклазная система

Псевдогипопаратиреоз типа II

- 0 Дефект локализуется на уровне протеинкиназы A или ее субстрата. При заболевании имеется гипокальциемия и гиперфосфатемия, но отсутствует наследственная остеодистрофия Олбрайта.

Дифференциальная диагностика

- 0 Обе формы заболевания сопровождаются гипокальциемией в сочетании с гиперфосфатемией. Заболевания можно дифференцировать друг с другом при определении концентрации ПТГ в сыворотке крови: при **гипопаратиреозе** она снижена, при **псевдогипопаратиреозе** — повышена.

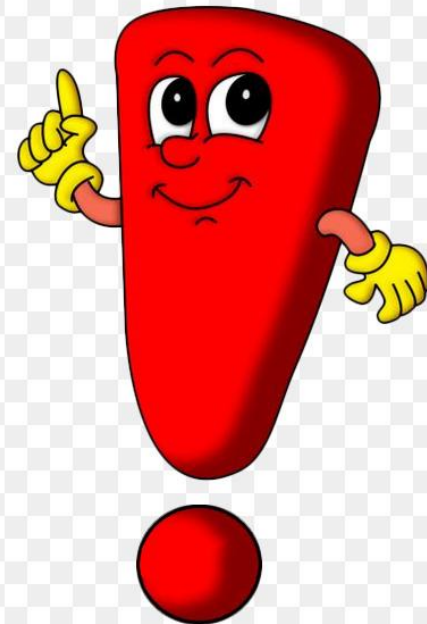


Таблица 1. Дифференциальная диагностика гипопаратиреоза с заболеваниями, протекающими с гипокальциемией и/или судорожным синдромом

Симптомы заболевания	Судо-роги	Концентрация в сыворотке крови				Состояние скелета
		Са	Р	ЩФ	ПТГ	
Гипопаратиреоз	++	↓	↑	Н	↓	Н
Псевдогипопаратиреоз	++	↓	↑	Н	Н↑	Остеодистрофия или Н; кальцификация мягких тканей
Синдром мальабсорбции при заболеваниях ЖКТ, гиповитаминоз D	++	↓	Н↑↓	Н↑	Н↑	
Недостаток Са и витамина D при беременности и лактации	+	↓↓	Н↑	Н↑	Н	Н или остеомаляция
Алкалоз, неукротимая рвота, гипервентиляция	+	Н	Н	Н	Н	Н
Эпилепсия	++	Н↓	Н	Н↑	Н↑	Чаще Н, иногда остеопороз
Гипогликемический синдром	+	Н	Н	Н	Н	Н

Примечания: + — признак имеется; ++ — признак резко выражен; ↓ — параметр снижен; ↑ — параметр повышен; Н — параметр находится в пределах нормы; Са — кальций; Р — фосфор.