



Жоспары:

- I. Кіріспе
- II. Негізгі бөлім
 - Эндокриндік жүйе бұзылыстарының жалпы этиологиясы мен патогенезі
 - Балалардағы қант диабеті және оның түрлері
 - Қалқанша без аурулары
 - Гипоталамус-гипофиздік аурулар
 - Бүйрекүсті бездің қыртысының іштен болатын дисфункциясы

Кіріспе:

- Адам ағзасында көптеген процесстер тек жүйке жүйесінің қызметімен шектеліп қана қоймай,эндокринді жүйемен де қамтамасыз етіліп отырады. Денедегі барлық құрылымдар арасында үздіксіз, уақыт және кеңістік тәртібімен түрлі жолдар мен тетіктер арқылы үнемі кең көлемде мәлімет алмасу гуморалды жолмен жүріп отырады. Қызметтердің гуморалды реттелуінде маңызды ролді ішкі сөлініс бездері, яғни эндокриндік бездер атқарады. Олардың қызметтерінің өнімі гормондар болып табылады.
- **Эндокриндік бездердің** (гректің endon-ішкі, crineo-бөлемін) сөлін шығаратын өзегі жоқ, без жасушалары қан және лимфа тамырларымен өте жиі торланған, сондықтан без өнімдері тікелей осы тамырларға өтеді. **Экзокринді** бездердің өзегі бар,әрі ол өзек белгілі бір ағзаға ашылып, өз өнімдерін сол мүшеге

Эндокриндік жүйе аурулары үш патогенездік жолмен дамуы ықтимал:



- Без қызметінің орталық реттелісінің бұзылысынан



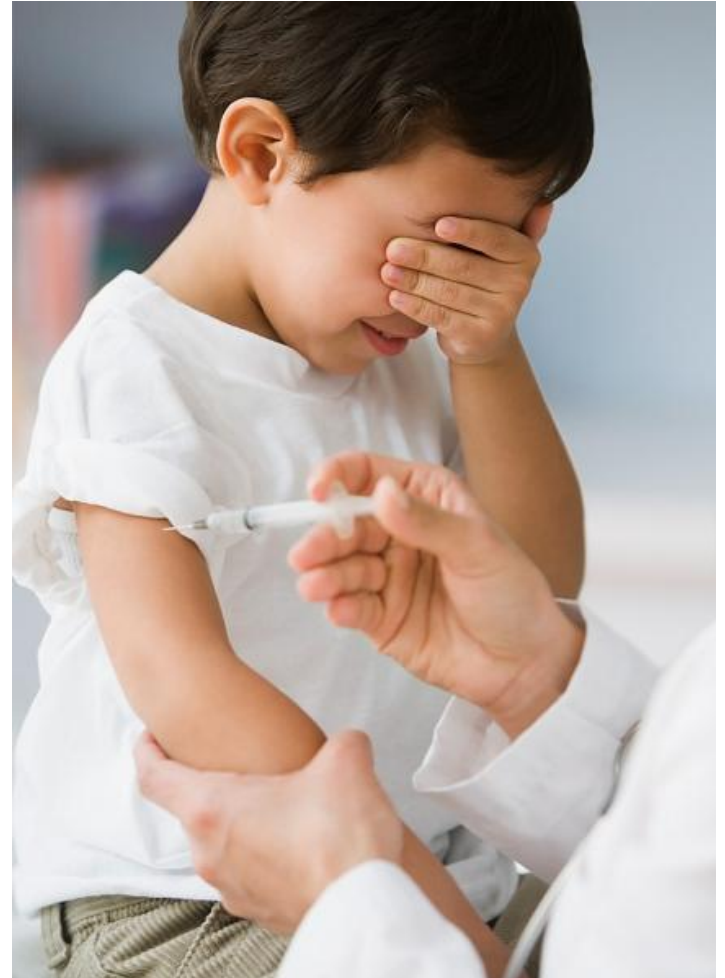
- Бездердің өздерінде дерттік өзгерістерінің болуынан



- Гормондардың безден тыс және шеткері әсер етуінің бұзылысынан

Қант диабеті

Соңғы кезде қант диабетінің жиілеуі балалар арасында байқалып отыр. Балалар арасында қант диабеті мүгедектікке ерте соқтығатыны оны әлеуметтік қасіреті бар кеселдер қатарына қояды. Қант диабет- бұл түрлі экзогендік және генетикалық факторлардың салдары



Балаларда көбінесе қант диабетінің 1-типі дамиды

- **Бұл типтің өзіндік, тек өзіне тән ерекшеліктері бар: басталуы жедел, көрінісі бай; инсулин дәрісінсіз өмір сүру мүмкіндігі жоқ, кетоацидоз жайлардың дамуына бейімділік.**
- **Этиологиясы: Генетикалық дайындық таңбасы ретінде лейкоциттерде орналасқан (HLA) :**

Қантты диабеттің этиологиясы

Эндогенді	Экзогенді
Тұқым қуалаушылық: -Анасы қант диабетімен ауырған -анасы мен әкесі де қант диабетіне ауырған	Вирустық инфекциялар: эпидемиялық паротит, қызамық, қызылша, Кооксауки, Цитомегалдар жатады
Иммунитеттің төмендеуі	Емшектен ерте айырылу: сиыр сүтінің бетта-лактоглобулиніне қарсы денелердің шығуы
Стрестік жағдайлар	Химиялық уытты заттар: аллоксан. стрептозоцин, нитрозоаминдер

Аурудың даму патогенезі:

1. Мембрана бұзылысы салдарынан клеткаішілік бетта –клеткалар антигендері Қанға сіңіп, макрофагтарға ұсталады, осы арқылы моногликандар түзілісі (интерлейкин-1-ИЛ-1) көбейеді

2. ИЛ-1 бетта клеткалары үшін аса зиянды вирустар бастаған бұзылысты одан әрі ушықтырады; мұның үстіне Т-хелперлерге әсерінен Соңғылар лимфокиндер түзілісін арттырады, ал осыдан Т-киллерлер мен макрофагтар белсенділігі жоғарылап, ИЛ-1 көтеріліп, бетта клеткалар деструкциясы молаяды

3. Бетта –клеткалардың түрлі фрагменттеріне қарсы түзілген аутоденелер инсулярлық аралдарда цитотоксиндік әсер беріп, бетта клеткаларды өлтіреді, Лангерганс аралдарында фиброз дамиды. Бетта-клеткалар бұзылысы инсулин түзілісін күрт төмендетіп, абсолютті инсулин жетіспеушілігіне әкеледі

Клиникалық көріністері



Шөлдеу, тамаққа тәбеттің жоғарылауы, салмақтың түсуі. зәрдің көп бөлінуі (2-3 л тәулігіне), ауру ағымын ауыр көтереді, әлсіздік т.б



Сахар в норме!

Қалқанша без аурулары:

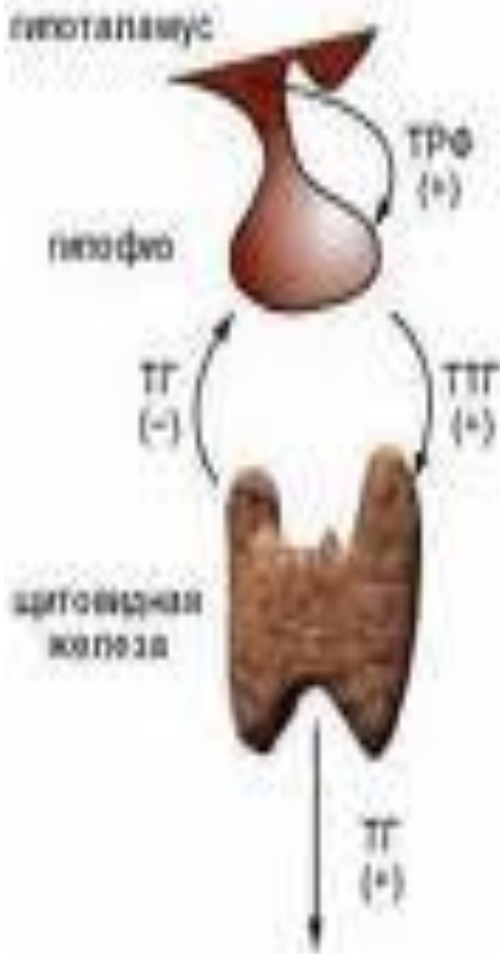
Диффузды токсикалық зоб - шамадан тыс асқан психикалық жүктемелік жатады. Бұл ауру тұрмыс жағдайы нашар отбасыдағы балаларда жиі кездеседі. Балалар көбінесе аз шағымданады(бас ауруы,тұрақсыздық) Ата-анасы баласының сабақ үлгерімі нашарлап,жазуы бұзылып жүйкесі жұқарғанын айтады.

Этиологиясы әлі толық зерттелмеген. ДТЗ-тың маңызды себептерінің біріне ежелден шамадан асқан психикалық жүктеме жатады. Шынында да кесел кейде түрлі күшті толғаныс, қайғы, жүйке күйзелісінен бірнеше сағаттан кейін дамуы ықтимал.

Қазіргі тұжырым бойынша катехоламиндер арқылы жүйке күйзелістері аутоиммундық ауруларды тетіктерді іске тез қосып, кесел дамуына соқтырады.Этиологиялық мәнді рөл инфекциялық агенттерге де қатысты, көбнесе кесел алдында балада түрлі инфекциялық құбылыстар жедел ағымды респираторлық аурулар байқалады.

Инфекциялық агенттер тиреоциттерді жаралап, Т-хелперлердің тиреоидтық антигендерімен өзара қатынасына жағдай жасайды, сөйтіп аутоиммундық реакция бастауына әсер етеді деп санайды. Дегенмен, дертті құбылысты «қозғап» ең соңында ДТЗ дамуына тек сыртқы әсерлер мәні жеткіліксіз. Бұл үшін «даяр орта» генетикалық орайласқан тұқымқуалаушылық фон қажет.

НОРМА



периферические ткани

Первичный гипертиреоз



периферические ткани:
опухоли и рак щитовидной железы

Вторичный гипертиреоз



периферические ткани:
болезнь Грейвса-Базедова,
токсический зоб

Выпученные
глаза



Зоб

увеличенная
щитовидка



нормальный
размер

ДТЗ патогенезі

- Аутоиммундық кұбылыстарға қатысты. Бұл кеселде иммунды жүйе бақылауының іштен болатын бұзылыстары орын алады деп саналады. Осыған байланысты түрлі сыртқы әсерлерден туатын Т-лимфоциттердің кездейсоқ мутациясын жүйе байқамайды. Мутацияға ұшыраған клеткалар өсіп-өніп, өзгеру салдарынан тиреоциттер мембранасында орналасқан антигендермен байланысып, бұдан әрі В-лимфоциттерді тиреоидтық қарсы денелер түзу жұмысына икемдейді. ДТЗ дамуында ең маңызды рөлге қан ағымындағы иммуноглобулиндер ие, соңғылар қалқанша без клеткаларын тироксин, трийодтиронин тәрізді гормондарды көптеп түзуге белсендіреді. Бұл иммуноглобулиндер кейін тиреотропинмен бәсекеге түсіп, қалқанша без рецепторларында оның орнын тартып алады.



Гипоталамус-гипофиздік аурулар

Ауру туралы ең алғаш 1924 жылы жазған невропатолог Н.М.Циенко ол кесел себебіне гипоталамус бұзылысы қатысты деп санаған.

8 жылдан кейін канадалық нейрохирург Кушинг мәліметінде бұл аурудың гипофиздің базальді клеткаларымен байланысы бар екенін көрсеткен

Қазіргі кезде ИКА дамуына кортиколиберин түзетін гипоталамус ядролары бұзылысы саналады

Балаларда ауру дамуы алдында бас сүйегінің жарақаты, нейроинфекцилар, психикалық жүктемелер болуы мүмкін

Кеселдің дамуында елеулі үлес гипофиз аденомасына тиеді

ИКА патогенезінің негізінде АКТГ түзілісінің аса көбеюі жатады, осыдан бүйрекүсті безінің шоқты және торлы гиперплазиясы өрбиді

Осы жерлерде түзілген аса көп мөлшердегі кортизол мен андрогендердің әсері кеселдің көріністерін ерекшелейді

Осымен қатар гипотамус-гипофизарлық жүйенің гонадотроптық қабілеті бұзылады, СТГ мен гликемия деңгейі арасындағы қатынас өзгереді

Тексеріп қарағанда: көзге ерекше көрінетіні өзіндік сипаттағы семіздік: майдың көбнесе бет, VII мойын омыртқа, беттің ай жүзді толысуы, кеуденің жоғарғы тұсы, емшек, кіндік тұсына жиналып, ал аяғы салыстырғанда арық болады (бұлшықет атрофиясы негізінде). Иық, іш, сан, емшек тұстарында кең стриялар – атрофиялық жолақтар пайда болады. Тері кір түсті, фолликулярлық кертоз, бетте безеу, мойын, шынтақ, қолтық тұстарында гиперпигментация көрінеді. Қыздарда гипертрихоз пайда болып, емшек өсуі, етеккір уақыты кідіріп, клитор гипертрофиясы көрінеді. Балалардың өсуі тоқтап, сүйектену қарқыны тежеледі. Науқасты аяқ, омыртқа тұсындағы ауыру мазалайды, спонтанды сынықтар дамуы да сирек емес. Қан қысымы жоғары. Гипер Na, K-емия негізіндегі миокардтағы дистрофикалық құбылыстар, жүрек үнінің көмескілігі, тахикардия, ісінулер білінеді.



Стрии

Жировые отложения

Тонкие конечности

Кровоподтеки

Бүйрекүсті бездің қыртысының іштен болатын дисфункциясы

Бүйрекүсті бездер қыртысының іштен болатын

дисфункциясының – тұқым

қуалайтын ауру. Негізі –

кортизол түзуге қатысты

ферменттер жүйесінің бірінің кемістігі.

Қазіргі кезде аурудың 3 негізгі түрін ажыратады.

1

Вирильдi түрi. Тегi – 21-гидроксилазаның шамалы жетiспеушiлiгi, осыдан жатыр iшiнде-ақ кортизол түзiлiсi бұзылады. Соңғыға жауап ретiнде АКТГ секрециясы көбейедi, бұл бүйрек үстi безiнiң торлы зонасының гиперплазиясына әкеледi.

2

Тұз жоғалтқыш түрi. Сиректеу кездеседi: бұнда 21-гидроксилаза кемiстiгi айқын болғандықтан, тек кортизол емес, альдостерон түзiлiсi де азаяды.

3

Гипертензиялық түрi. Негiзiне 11-гидроксилаза кемiстiгi де қосылғандықтан, 11-дезоксикортизол аса көп бөлiнедi.

Кеселдің клиникалық көрінісі

Андрогендердің вирильдеуші және анаболикалық әсеріне қатысты болып, жатырішілік кезеңнен білінеді. Қыздарда без қыртысының іштен болатын дисфункциясына күмән клитордың гипертрофиясы мен вирильленуі, жыныстық еріндердің ен қалтасына ұқсауы, урогенитальдық синустың туу кезінде табылуы. Сыртқы жыныс мүшелері вирильденуінің ең күшті көрінісінде қыздар гениталиі гипоспадия мен крипторхизмі бар ұлдардан айнымауы мүмкін. Бұндай қыздарда жатыр, аналық бездер қалыпты дамиды.

Іштен болатын дисфункция ұлдарда сыртқы жыныс мүшесінің үлкеюімен, ен қалтасының гиперпигментациясымен білінеді. Аталған өзгерістер кеселдің вирильді түріне тән.

Кеселдің ауыр, тұз жоғалтатын түрінде жоғарыдағы көріністерге қосымша салмақ жоғалту, тоқтаусыз құсу, үлкен дәреттің сұйылуы, орын алады. Бара-бара науқас құрбыларынан табиғи даму жөнінен артта қалады. Бұндай ауру тобына көптеген стигмалар табылуы мүмкін. Гипонатриемия мен гиперкалиемия салдарынан дамиды экзикоз түрі интеркуренттік аурулар бойында аса күшейіп, өлімге әкеледі.