

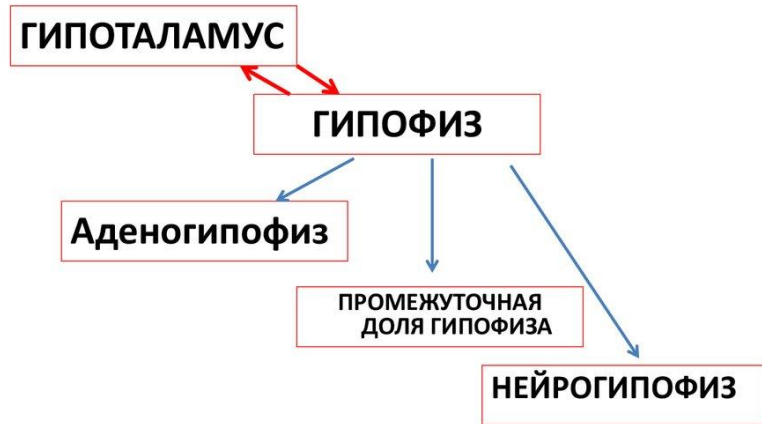


# ПАТОЛОГИЯ ГИПОТАЛАМО- ГИПОФИЗАРНОЙ СИСТЕМЫ

Аверина А, Гарифова А

313 гр

## Гипоталамо-гипофизарная система



## ГИПОТАЛАМО-ГИПОФИЗАРНАЯ СИСТЕМА



**СТГ** – соматотропный гормон; **ТТГ** – тиреотропный гормон; **АКТГ** – адренокортикотропный гормон; **ГТГ** – гонадотропный гормон

Общее понятие

# Этиология гипоталамо-гипофизарных заболеваний

1. Черепно-мозговые травмы.
2. Инфекционные заболевания:
  - острые (грипп, корь, скарлатина, тиф);
  - хронические (малярия, туберкулез, сифилис, бруцеллез, токсоплазмоз).
3. Опухоли гипофиза, гипоталамуса или метастазы опухолей другой локализации.
4. Сосудистые поражения (тромбозы, тромбоэмболии (часто при сепсисе, инсульте)).
5. Обменные поражения гипоталамо-гипофизарной области (например, ксантоматоз).
6. Врожденная гипо- или аплазия гипофиза (синдром "пустого турецкого седла", когда нет гипофиза, тем не менее иногда признаков его отсутствия может и не быть, поскольку гипоталамус компенсирует его функцию).
7. Генетическая склонность.
8. Идиопатические формы, когда этиология неизвестна.

# Классификация

## I. Гипоталамо – аденогипофизарные заболевания

### 1. Заболевания связанные с нарушением секреции гормона роста;

- акромегалия, гигантизм;
- гипофизарный нанизм.

### 2. Заболевания связанные с нарушением секреции АКТГ:

- болезнь Иценко-Кушинга;
- гипоталамический пубертатный синдром.

### 3. Заболевания связанные с нарушением секреции пролактина:

- синдром гиперпролактинемии.

### 4. Заболевания связанные с нарушением секреции ТТГ:

- опухоли гипофиза с повышенной секрецией ТТГ.

### 5. Заболевания связанные с нарушением секреции гонадотропных гормонов:

- адипозо-генитальная дистрофия.

### 6. Гипопитуитаризм (гипоталамо-гипофизарная кахексия).

### 7. Гипоталамическое ожирения.

## II. Гипоталамо-нейрогипофизарные заболевания.

### 1. Недостаточность секреции вазопресина (несахарный диабет).

### 2. Синдром избыточной секреции вазопресина (синдром Пархона).

# Общий патогенез

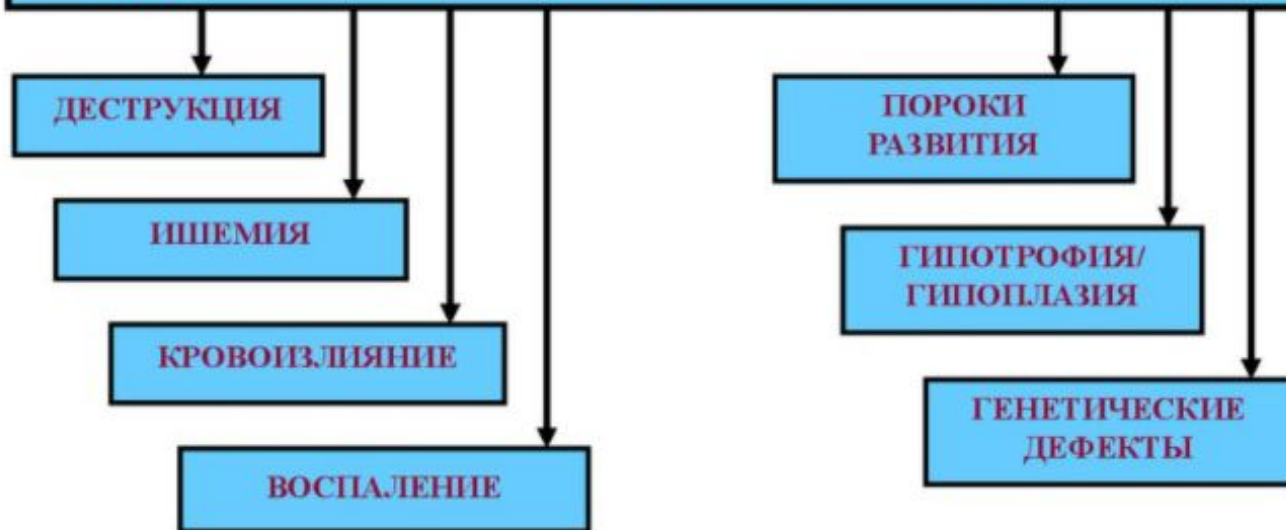
Патогенез болезни обусловлен выпадением секреции тропных гормонов аденогипофиза →  
снижение функции периферических желез внутренней секреции.

Если задет нейрогипофиз или гипоталамус развивается несахарный диабет.

# Патологии аденогипофиза

Все нозологические формы патологии аденогипофиза у детей и взрослых делятся на две группы: гиперпитуитарные и гипопитуитарные

## НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ НЕДОСТАТОЧНОСТИ АДЕНОГИПОФИЗА (ГИПОПИТУИТАРИЗМА)



## Гипопитуитаризм

- - типовая форма патологии аденогипофиза, заключающаяся в недостаточности содержания и/или эффектов одного или нескольких его гормонов

## ОСНОВНЫЕ ВИДЫ





# Парциальный гипопитуитаризм – основные формы

## 1) Гипофизарный гипогонадизм (или гипофизарный евнухоидизм)

- выявляется при недостаточности эффектов ФСГ, лютропина и их рецепторов

- У мальчиков и юношей при ранних формах проявляется евнухоидизмом. Для него характерны высокий рост, длинные тонкие кости конечностей, узкие плечи и относительно широкий таз. Кроме того, слабое развитие скелетной мускулатуры, тонкая бледная кожа, недоразвитие половых желез, наружных половых органов и вторичных половых признаков, скудный рост волос на лице, высокий тембр голоса
- У девочек проявляется синдромом гипофизарного инфантилизма. Характеризуется субтильным телосложением, недоразвитием вторичных половых признаков, поздним появлением или отсутствием менструального цикла, легкой ранимостью, неустойчивостью настроения, склонностью к уединению.

2) Гипофизарное (нейроэндокринное) ожирение – включает в себя многочисленные различные по патогенезу варианты. Наиболее частая форма – адипозогенитальная дистрофия (болезнь Фрелиха). Проявляется диффузным ожирением, преимущественным отложением жира в области грудной клетки, живота, таза, бедер, задержкой развития вторичных половых признаков. Возникает чаще у мальчиков при врожденных изменениях гипоталамуса и гипофиза.

3) Гипофизарная карликовость (гипофизарный нанизм, микросомия, наносомия)

Развивается при дефиците эфетков СТГ и/или соматолиберина. Характеризуется задержкой роста ребенка (ниже 130 см) при сохранении пропорций детского возраста, а также недоразвитием половой системы, приводящим к бесплодию.

Причины: патология гипоталамуса, вызывающая дефицит соматолиберина и мутации гена СТГ (первичная недостаточность СТГ)

# Тотальный гипопитуитаризм

- - понятие применяется при развитии синдромов послеродового гипопитуитаризма (синдром Шеана) или гипофизарной кахексии (болезнь Симмондса), развивающихся при 75-90% повреждении паренхимы аденогипофиза. Зачастую пангипопитуитаризм называется в целом как синдром Симмондса-Шеана
- Проявления и развитие тотального гипопитуитаризма
- - клинически variabelен, зависит от масштаба и степени поражения аденогипофиза, основной формы патологии и многих других факторов. Однако всегда имеются три группы признаков:



- Полигормональная недостаточность является результатом недостаточности или неэффективности конкретных гормонов аденогипофиза
- К развитию данного синдрома могут привести следующие причины:
  - сосудистые нарушения в гипофизе и гипоталамусе (наиболее часто послеродовой длительный спазм сосудов мозга и гипофиза вследствие кровопотери на фоне гиперплазии аденогипофиза - послеродовой гипопитуитаризм),
  - травмы основания черепа,
  - опухоли гипофиза и гипоталамуса,
  - воспалительное повреждение (туберкулез, сепсис) гипофиза,
  - врожденная аплазия и гипоплазия гипофиза и т.д.
- Чаще всего в основе развития гипопитуитаризма лежит нарушение гонадотропной функции гипофиза и секреции СТГ с последующим присоединением недостаточности секреции ТТГ, АКТГ и пролактина. Клинически это проявляется нарушением половых функций, снижением полового влечения, уменьшением размера половых органов, выпадением волос на лобке и в подмышечных впадинах, бледностью кожных покровов, утомляемостью, мышечной слабостью. В редких случаях наблюдается общее истощение. Смерть может наступить от гипогликемической комы (гипогликемия - как следствие снижения секреции контринсулярных гормонов - глюкокортикоидов и СТГ). При развитии синдрома у детей наблюдается отставание в росте, физическом (недостаток СТГ, ТТГ, АКТГ), психическом (недостаток ТТГ) и половом развитии (ГТГ).

# Изолированная недостаточность гормонов передней доли гипофиза

## ◦ Недостаточность соматотропного гормона.

Недостаточное образование СТГ приводит к развитию гипофизарной карликовости, или нанизма. В более чем половине случаев развитие заболевания связано с генетически обусловленным снижением секреции СТГ, которое проявляется двумя основными типами нарушений: врожденной аплазией гипофиза и семейным пангипопитуитаризмом или изолированной недостаточностью СТГ. При этом наследование может быть как аутосомным, так и сцепленным с полом. У остальных больных причина болезни либо не установлена (идиопатический нанизм), либо причиной ее являются органические нарушения гипоталамо-гипофизарной области (травмы, опухоли, нарушение кровообращения, воспалительные изменения).

В результате недостаточного образования СТГ наблюдаются:

- а) снижение интенсивности синтеза белка, что ведет к задержке и остановке роста (более чем на 30% от средних значений данной возрастной группы), развития костей, внутренних органов, мышц; нарушение синтеза белков соединительной ткани приводит к потере ее эластичности и развитию дряблости;
- б) уменьшение ингибирующего действия СТГ на поглощение глюкозы и преобладание инсулинового эффекта, что выражается в развитии гипогликемии;
- в) выпадение жиромобилизирующего действия и тенденция к ожирению. Обычно гипофизарный нанизм сопровождается половым недоразвитием, что связано с недостаточным образованием ГТГ и, следовательно, с недостаточным образованием половых гормонов. Отсюда у карликов детские черты лица, что наряду с дряблостью кожи придает им вид «старообразного юнца». Снижение интенсивности синтеза белка лежит и в основе некоторой недостаточности синтеза гормонов коры надпочечников и щитовидной железы. Это снижает выносливость таких больных при действии неблагоприятных факторов.

◦ **Недостаточность адренокортикотропного гормона.**

◦ Недостаточное образование АКТГ ведет к вторичной частичной недостаточности коры надпочечников. Страдает в основном глюкокортикоидная функция. Минералокортикоидная функция практически не меняется, так как механизмы ее регуляции иные. Отличием от первичной гипofункции коры надпочечников является отсутствие развития гиперпигментации, связанное с тем, что уровень АКТГ снижен и его меланофорный эффект не проявляется. Недостаточность тиреотропного гормона. Снижение образования ТТГ вызывает вторичное снижение функции щитовидной железы, что ведет к развитию симптоматики вторичного гипотиреоза. В отличие от первичной гипofункции щитовидной железы введение ТТГ может восстановить ее функцию. Содержание ТТГ в крови (по может снижаться и в связи с включением механизма обратной связи при гиперфункции щитовидной железы. Так, например, при диффузном токсическом зобе в связи с гиперфункцией железы и избыточным образованием Т3 и Т4 угнетается образование ТТГ.

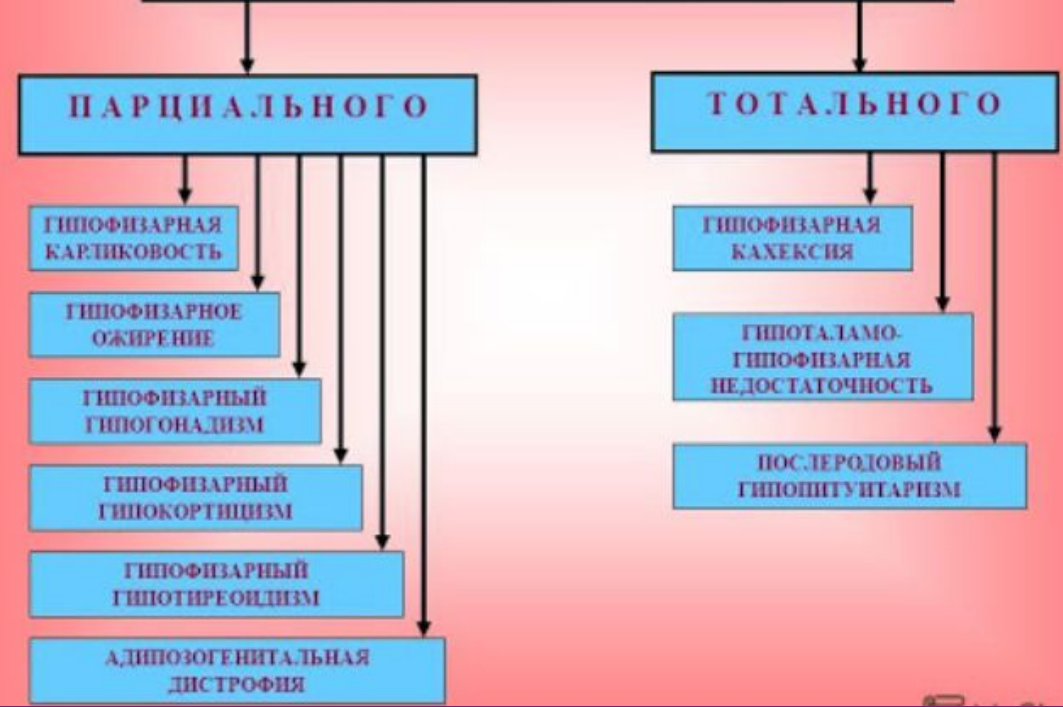
- **Недостаточность гонадотропных гормонов.**
- При недостаточном образовании ГТГ возникают различные расстройства, картина которых зависит от того, какие ГТГ не образуются и насколько их недостаточность сочетается с выпадением секреции других гормонов аденогипофиза. Недостаточное образование у мужчин фолликулостимулирующего гормона (ФСГ) приводит к снижению способности клеток Сертоли накапливать андрогены, что вызывает определенное угнетение сперматогенеза, а это ведет к снижению фертильности у мужчины, т.е. способности к оплодотворению. Во всех других отношениях эти лица здоровы. Клетки Лейдига при этом не страдают и продуцируют андрогены. Угнетение образования лютеинизирующего гормона (ЛГ) (у мужчин он обозначается ГСИК - гормон, стимулирующий интерстициальные клетки) при адекватном образовании ФСГ нарушает функцию клеток Лейдига. Иногда они даже полностью отсутствуют. В результате отсутствует образование андрогенов. Развивается евнухоидизм с сохранением частичной способности к оплодотворению, так как процесс созревания сперматозоидов полностью не прекращается. Одновременное снижение секреции ФСГ и ГСИК приводит к подавлению функциональной активности семенных канальцев и клеток Лейдига. Если этот процесс развивается до наступления полового созревания, появляются евнухоидизм с недоразвитием наружных половых органов и крипторхизм (задержка опущения яичек в мошонку). Недостаточное образование ГТГ у девочек также приводит к недоразвитию половых органов и вторичных половых признаков.



# НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ НЕДОСТАТОЧНОСТИ АДЕНОГИПОФИЗА (ГИПОПИТУИТАРИЗМА)



# НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ВИДЫ ГИПОПИТУИТАРИЗМА

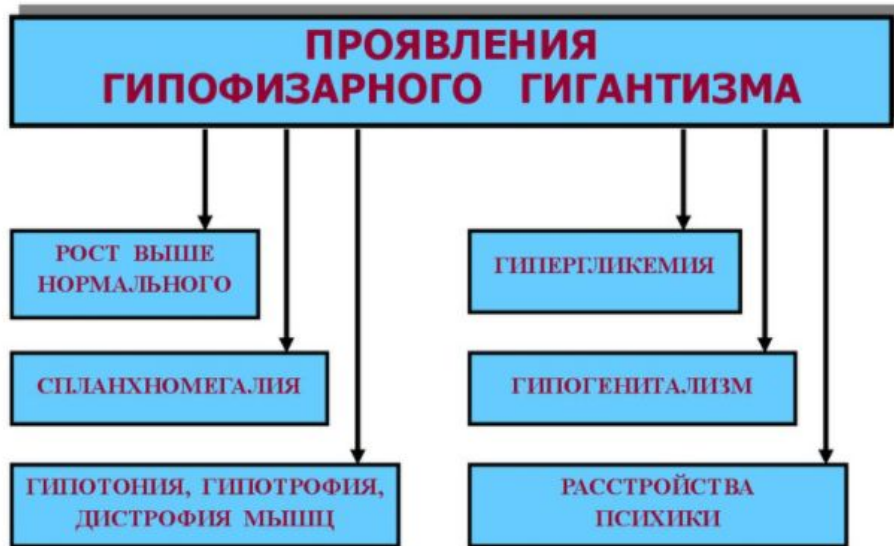


# Гиперпитуитаризм

- типичная форма патологии аденогипофиза, заключающаяся в избытке содержания и/или эффектов одного либо нескольких его гормонов.



- Наиболее частые формы:
  - Гипофизарный гигантизм (макросомия)
  - Акромегалия
  - Гиперпролактинемия (аменорея и галакторея в послеродовом периоде)
  - Синдром гипофизарного преждевременного полового развития (преждевременная секреция гонадолиберинов или ранняя гиперсекреция гонадотропинов)



## Макросомия

- Является ранней формой эндокринопатии, проявляется у детей чрезмерным увеличением роста, размеров тела и внутренних органов.
- Этиология:
  - центрогенные (результат поражений нейронов коры мозга и/или гипоталамуса. Это приводит к гиперпродукции соматолиберина и СТГ и/или снижению выработки соматостатина)
  - первично железистое (гипофизарное; следствие повышенного синтеза СТГ ацидофильными клетками аденогипофиза)
  - постжелезистое (обычно рецепторное: обусловлено повышенной гипераффинностью рецепторов тканей и органов к СТГ)

## ПРОЯВЛЕНИЯ АКРОМЕГАЛИИ

УВЕЛИЧЕНИЕ  
РАЗМЕРОВ  
КИСТЕЙ И СТОП

ОГРУБЛЕНИЕ  
ЧЕРТ ЛИЦА

СПЛАНХНОМЕГАЛИЯ,  
МАКРОГЛОССИЯ

УТОЛЩЕНИЕ КОЖИ

УПЛОТНЕНИЕ  
МЯГКИХ ТКАНЕЙ

НАРУШЕНИЯ  
ОБМЕНА  
ВЕЩЕСТВ

ПОЛОВЫЕ  
РАССТРОЙСТВА

РАССТРОЙСТВА  
ПСИХИКИ

ПАРЕСТЕЗИИ

## Акромегалия

- - диспропорциональное увеличение размера отдельных частей тела (чаще кистей и рук, стоп, внутренних органов). Сочетается с существенными нарушениями жизнедеятельности организма
- По времени возникновения - поздняя эндокринопатия (формирование по завершении полового развития), развивается после окостенения эпифизарных хрящей
- В основе патогенеза большинства проявлений акромегалии повышение уровня и/или эффектов СТГ. Этиология та же, какая и при гипофизарном гигантизме.

# Патология нейрогипофиза

## Недостаточность секреции вазопрессина (несахарный диабет).

- Недостаточность вазопрессина уменьшает реабсорбцию жидкости (факультативную) в дистальном отделе почечного нефрона и вызывает выделение большого количества гипоосмолярной неконцентрированной мочи. Первично возникающая **полиурия** влечет за собой общую дегидратацию с потерей внутриклеточной и внутрисосудистой жидкости. Развивается **гиперосмолярность плазмы, жажда (полидипсия)**. Вазопрессин вызывает не только антидиурез, но и натрийурез. При дефиците вазопрессина снижается его натрийуретический эффект и усиливается натрийзадерживающий эффект альдостерона, развивается **гипернатриемия** и гипертоническая (гиперосмолярная) дегидратация.

# Синдром избыточной секреции вазопрессина (синдром Пархона).

Гиперпродукция вазопрессина ведет к задержке воды (**гипергидратации**), почечной потере натрия (**натрийуретический эффект** вазопрессина), **гипонатриемии, гипосмолярности плазмы**. Жажда отсутствует, так как гипонатриемия подавляет центр жажды. Развивается **гиперволемиа**, ведущая к **водной интоксикации** (со временем – к коме). Диурез снижается (**олигурия**), растет масса тела, но **периферические отеки отсутствуют** из-за потери натрия. Синдром Пархона может протекать с постоянной или периодической олигурией. Периоды олигурии (диурез 100-300 мл в сутки) сменяется периодом полиурии, иногда до 10 л в сутки. В период полиурии развивается клиника дегидратации. Возможны **психоневрологические расстройства**.