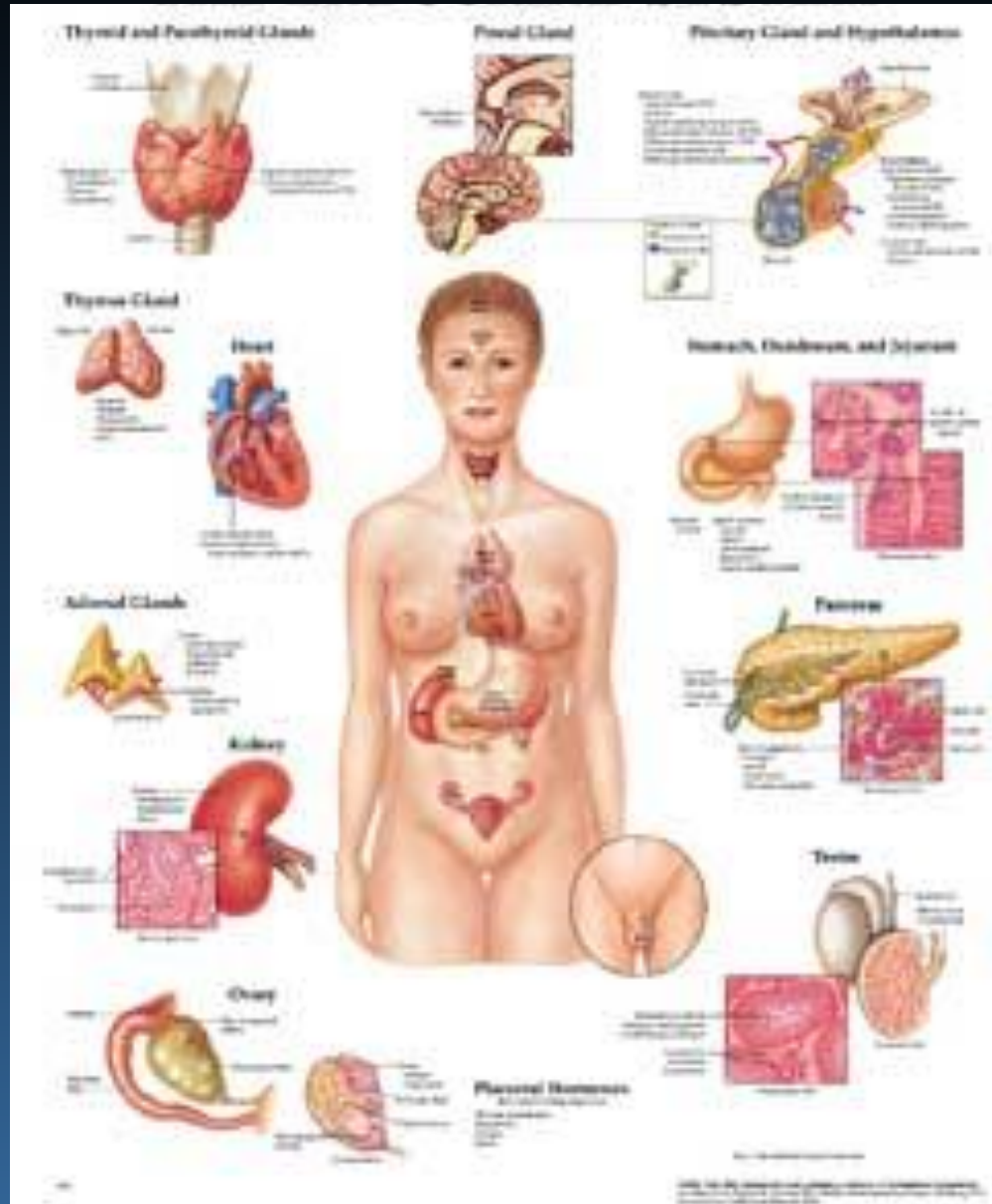


ПАТОЛОГИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

- Эндокринная система – одна из центральных систем, которая регулирует все функции организма (обмен веществ, рост, размножение, память, интеллект, половое развитие, адаптацию)



Железы

Внешней секреции

(экзокринные, имеют выводной проток)

- сальные
- слюнные
- потовые

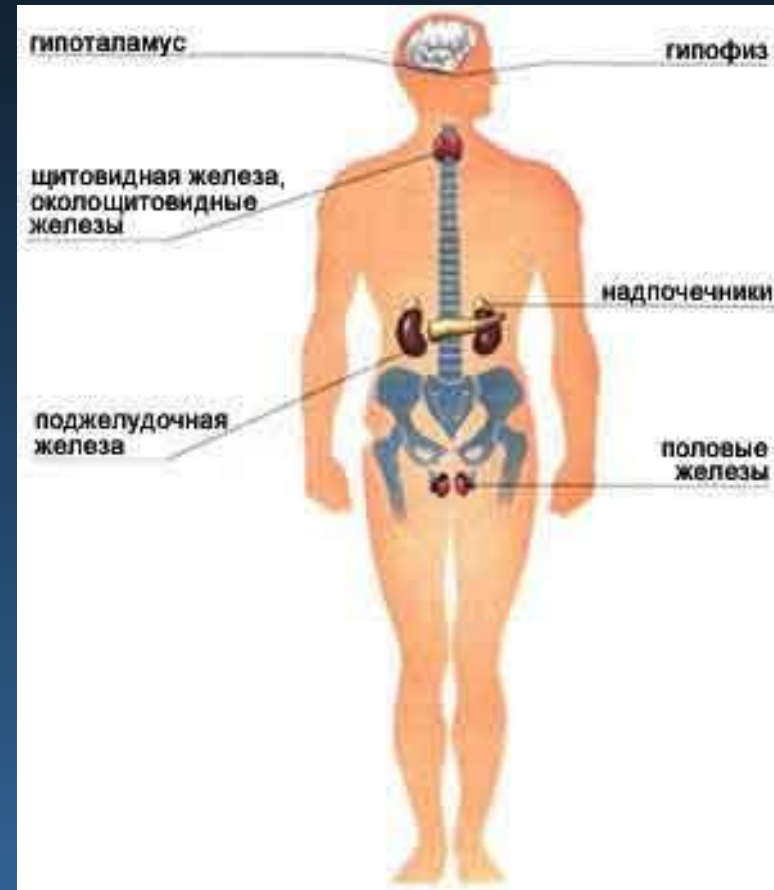
Внутренней секреции

(эндокринные, секрет выделяется во внутреннюю среду организма)

- гипофиз
- щитовидная железа
- паращитовидные железы
- надпочечники

Смешанной секреции

- поджелудочная железа
- половые железы



Эндокринная система

Центральные эндокринные железы

- гипоталамус
- гипофиз

Периферические эндокринные железы

- щитовидная железа
- паращитовидные железы
- тимус
- поджелудочная железа
- надпочечники
- половые железы

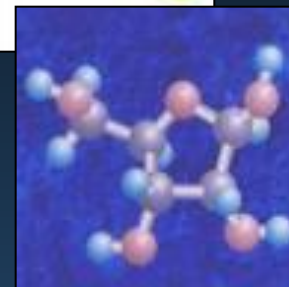
APUD-система

- нейросекреторные клетки гипоталамуса
- клетки мозгового вещества надпочечников
- К-клетки щитовидной железы
- клетки островков Лангерганса поджелудочной железы
- клетки юстагломерулярного аппарата почки
- клетки слизистой желудка и 12-перстной кишки
- кардиомиоциты

Гормоны (hormon (греч.) – побуждать, приводить в действие) – продукты внутренней секреции, химические вещества, которые вырабатываются специфическими железами, выделяются в кровь и разносятся по организму

Свойства гормонов:

- вызывают выраженный эффект в малых дозах
- обладают дистанционным действием
- обладают генерализованным действием



Гормоны по химической структуре

белково-пептидные

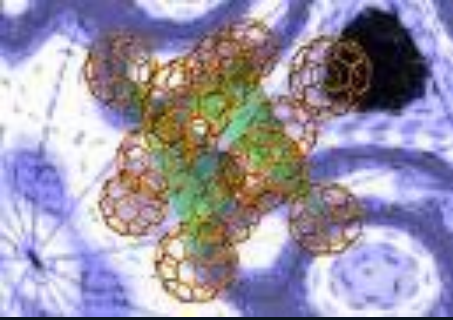
- тропные гормоны
- паратгормон
- кальцитонин
- инсулин
- глюкагон

производные аминокислот

- катехоламины
- тироксин

стероидные

- кортизол
- прогестерон
- кортикостерон
- тестостерон



Механизм действия гормонов

Опосредованное действие

Гормон связывается с рецептором на клеточной мембране → гормон-рецепторный комплекс проникает в клетку с помощью вторичного менеджера

Прямое действие

Гормон проникает непосредственно в клетку → взаимодействует со специфическим рецептором цитоплазмы или ядра

Регуляция продукции гормонов

Трансгипофизарный путь

гипоталамус → релизинг-факторы (либерины и статины) → изменяется продукция тропных гормонов гипофиза → изменяется функция периферических желез

Парагипофизарный путь

(нервно-проводниковый) –

характерен для хорошо иннервированных желез
активация симпатического отдела вегетативной нервной системы → повышается продукция адреналина, тироксина;
активация парасимпатического отдела вегетативной нервной системы → повышается продукция инсулина

ГОРМОН

Периферический путь

связан с изменением концентрации веществ, регуляцию которых осуществляют гормоны (↑глюкоза – инсулин↑; ↓натрий – альдостерон↑), либо веществ, необходимых для синтеза гормонов (дефицит йода - ↓продукция тиреоидных гормонов)

Общая этиология эндокринных заболеваний

1. Инфекционные поражения желез (туберкулез, сифилис, менингит)
2. Интоксикации
3. Опухолевый процесс в железе (может быть гиперфункция – опухоль гормонпродуцирующая и гипофункция – опухоль не продуцирующая гормон)
4. Воспалительный процесс в железе
5. Травмы, хирургические вмешательства
6. Аутоиммунные процессы в железе
7. Алиментарный фактор (нарушение питания)
8. Наследственные дефекты ферментов, которые участвуют в синтезе гормонов, наследственные дефекты самих гормонов
9. Стресс, расстройство высшей нервной деятельности (невроты)
10. Прием гормональных препаратов

Общий патогенез эндокринных заболеваний

I. Нарушения центральных механизмов регуляции железы (в гипоталамо-гипофизарной системе)



II. Патологические процессы в периферических эндокринных железах (первичное поражение железы)



III. Периферические (внежелезистые) механизмы нарушения активности гормонов

ЧАСТНАЯ ЭНДОКРИНОЛОГИЯ

ЭНДОКРИНОПАТИИ ПРОЯВЛЯЮТСЯ

ГИПОФУНКЦИЕЙ

(С УГНЕТЕНИЕМ СЕКРЕЦИИ
ГОРМОНА)

ГИПЕРФУНКЦИЕЙ

(С УСИЛЕНИЕМ СЕКРЕЦИИ
ГОРМОНА)

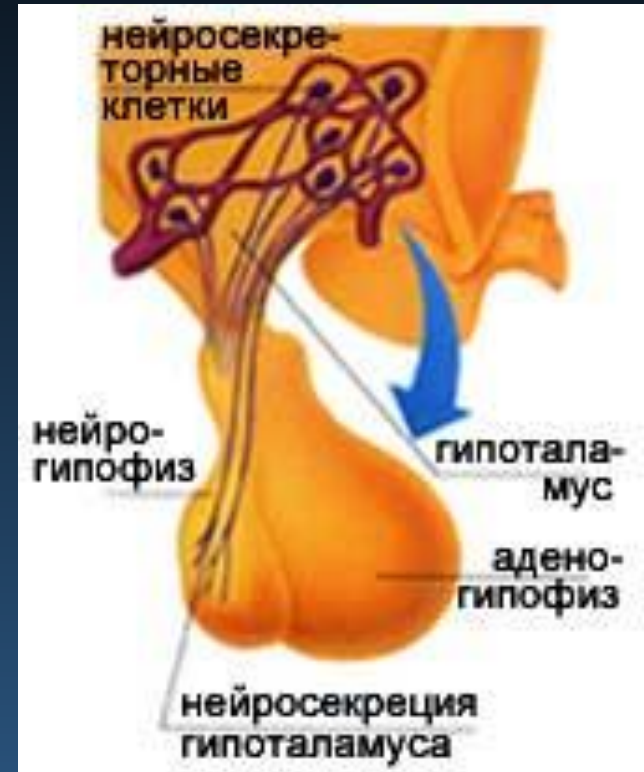
При диагностике эндокринопатий важно учитывать возраст (до или после полового созревания) и пол больного

Гипоталамо-гипофизарные расстройства

Гипоталамо-гипофизарные расстройства связаны с нарушением выработки релизинг-факторов (либеринов и статинов), гормонов гипоталамуса и гипофиза.

В гипоталамусе образуются вазопрессин (АДГ) и окситоцин.

В аденогипофизе – передняя доля – синтезируются тропные гормоны; в нейрогипофизе – задняя доля гипофиза – депо вазопрессина и окситоцина; в среднем гипофизе образуется меланостимулирующий гормон.



Несахарный диабет

Это группа заболеваний, обусловленных гипосекрецией вазопрессина (АДГ), сопровождается гипотонической полиурией

Формы несахарного диабета:

1. Первичная – опухолевое, аутоиммунное или токсическое повреждение гипоталамуса;
2. Семейная – наследственный ферментный дефект и неспособность к синтезу АДГ и/или наследственный дефект почечных рецепторов к АДГ;
3. Нефрогенная – связана с приобретенной патологией почечных канальцев.

Клинические проявления:

- полиурия (до 20 л. в сутки)
- полидипсия
- гипотоническая моча
- гиперосмолярность плазмы крови
- поражения ЦНС

Синдром Пархона

Это заболевание связано с гиперсекрецией вазопрессина (АДГ)

Причины:

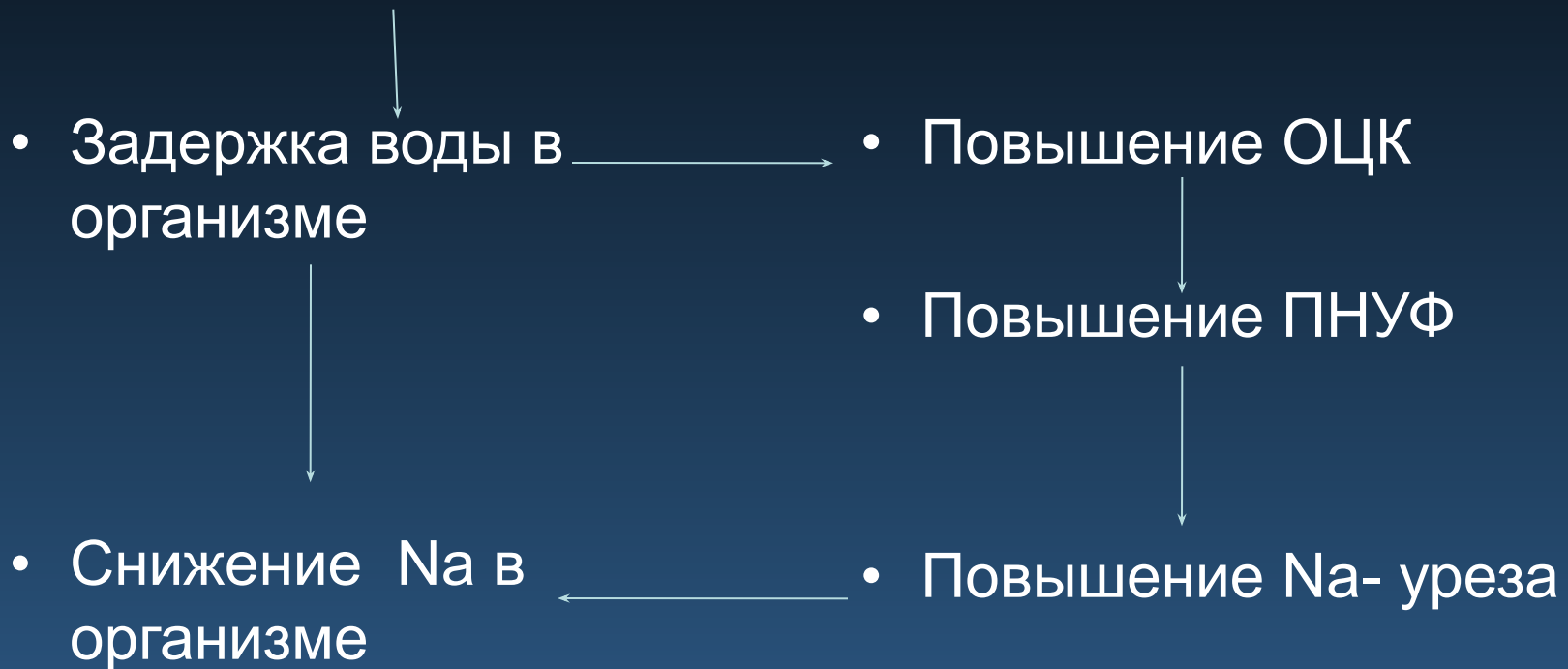
1. Мелкоклеточный рак легкого (параэндокринный эктопический синдром);
2. Поражения ЦНС (опухолевый, инфекционный процесс, сосудистая патология);
3. Действие лекарственных препаратов, способных увеличивать уровень АДГ (трициклические антидепрессанты, винкристин, винбластин, галопиридол и др.).

Клинические проявления:

- олигоурия
- гипоNa-емия
- гипоосмолярность плазмы крови
- гипертоническая (концентрированная) моча
- судороги, тошнота, вплоть до комы

Патогенез синдрома Пархона

Гиперсекреция АДГ

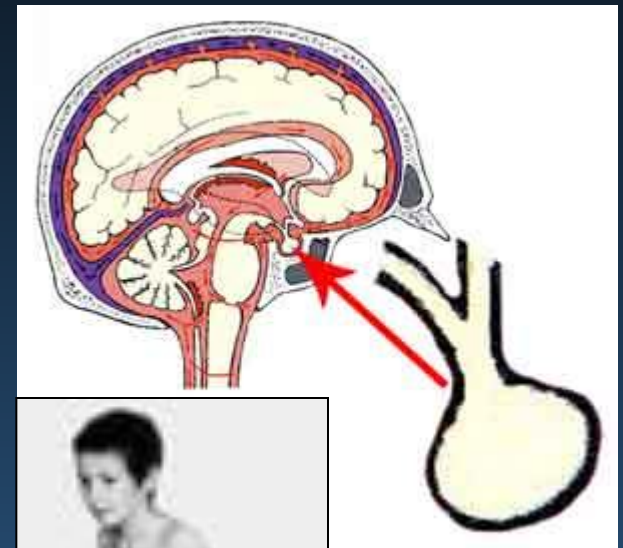


Болезнь Симмондса (тотальный гипопитуитаризм)

Это недостаток всех гормонов гипофиза, вызванный, как правило, прямым повреждением гипофиза или его атрофией. В результате – гипофункция всех периферических эндокринных желез (гипофизарная кахексия)

Клинические проявления:

- резкое истощение (потеря веса до 6 кг в месяц)
- анорексия
- преждевременное старение
- сухость кожи
- декальцинация костей
- гипотиреоз
- гипогликемия
- гипотония
- брадикардия
- атрофия мышц
- диспепсические расстройства



Патология соматотропного гормона (СТГ)

СТГ вырабатывается соматотропными клетками аденогипофиза.

СТГ стимулирует выработку инсулиноподобных факторов роста (соматомединов) печенью и костной тканью, через которые и оказывает свой анаболический эффект – активируется синтез белка, стимулируется липолиз, рост костей, хрящей.

СТГ – антагонист инсулина (активирует инсулиназу печени); совместно с глюкокортикоидами усиливает глюконеогенез (контринсулярный гормон).

СТГ

```
graph TD; A[СТГ] --> B[ГИПОСЕКРЕЦИЯ]; A --> C[ГИПЕРСЕКРЕЦИЯ];
```

ГИПОСЕКРЕЦИЯ

Гипофизарная карликовость (дети)
Нарушение белкового обмена (взрослые)

ГИПЕРСЕКРЕЦИЯ

Гигантизм (дети)
Акромегалия (взрослые)

Гипофизарная карликовость (нанизм)

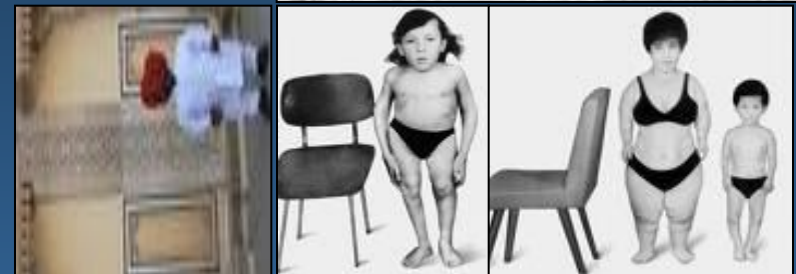
Резкая задержка роста и половое недоразвитие в результате недостаточного образования соматотропина и гонадотропинов

Причины:

1. родовые травмы;
2. алкоголизм у родителей;
3. туберкулез;
4. сифилис;
5. облучение головного мозга;
6. опухоли головного мозга;
7. хирургические операции на головном мозге;
8. наследственная предрасположенность.

Клинические проявления:

- рост не выше 1,30 м
- дряблая, морщинистая кожа
- детские черты лица
- недостаточное развитие половых органов
- отсутствие вторичных половых признаков
- бесплодие
- умственные способности не страдают



Гигантизм

Чрезмерная секреция соматотропина на ранних стадиях развития организма. Характерен усиленный рост, выходящий за пределы верхних норм для данного возраста и пола

Причины:

1. аденома гипофиза;
2. гиперплазия клеток гипофиза при чрезмерной стимуляции гипоталамусом;
3. детские инфекции;
4. наследственная предрасположенность.



Клинические проявления:

- высокий рост (мужчины выше 2 м, женщины выше 1,9 м)
- длинные конечности
- небольшая голова
- спланхномегалия (увеличение массы внутренних органов)
- гипогонадизм
- гипергликемия (может быть вторичный сахарный диабет)
- умственные способности не страдают



Акромегалия

Возобновление периостального роста костей из-за повышенной продукции соматотропина у взрослых

Причины:

1. аденома гипофиза;
2. гиперплазия клеток при гиперсекреции соматолиберина;
3. инфекции;
4. травмы.



Клинические проявления:

- непропорциональное увеличение конечностей (кисти рук, стопы)
- укрупнение носа, ушных раковин
- спланхномегалия
- головная боль
- повышенное внутричерепное давление



↓
симптоматическая гипертензия

↓
гипофизарный диабет



Патология щитовидной железы

В щитовидной железе образуются:

кальцитонин – антагонист паратгормона, снижает уровень кальция в крови;
трийодтиронин (Т3) и тироксин (тетрайодтиронин, Т4) – производные аминокислоты тирозина, тиреоидные гормоны- контринсулярные гормоны

Механизм действия тиреоидных гормонов (гормонов стресса):

- активируют катаболизм,
- усиливают окислительные процессы и основной обмен в тканях,
- стимулируют липолиз и мобилизацию жира,
- активируют гликогенолиз → гипергликемия,
- тормозят синтез гликогена из глюкозы → гипергликемия.

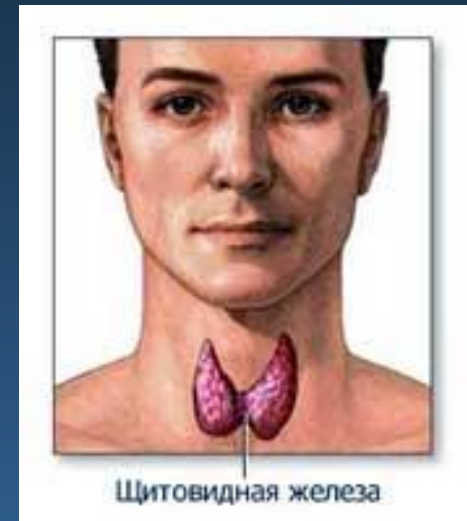
Щитовидная железа

ГИПОФУНКЦИЯ

Кретинизм (дети)
Гипотиреоз (взрослые)

ГИПЕРФУНКЦИЯ

Гипертиреоз
Базедова болезнь



Гипотиреоз - это состояние, возникающее при недостатке тиреоидных гормонов в организме. Микседема – наиболее выраженная форма гипотиреоза.

Виды гипотиреоза

Первичный

- Поражение тироцитов- действие радиоактивных изотопов йода;
- Аутоиммунный тиреоидит (болезнь Хашимото);
- Синтеза гормонов вследствие дефицита йода, отсутствие или снижение активности ферментов синтеза гормонов;
- Действие тиреостатиков (сульфаниламиды и др.);

Вторичный (опухоли и другие повреждения гипоталамуса и аденогипофиза)

Периферический (резистентность тканей к тиреоидным гормонам)

Патогенез первичного гипотиреоза

Гипотиреоз (микседема)



Клинические проявления:

- прогрессирующее ухудшение самочувствия
- вялость, апатия, сонливость, снижение работоспособности
- сухая кожа
- гипотермия ($\downarrow t$)
- гипотония (\downarrow АД)
- брадикардия
- аменорея (у женщин), угнетение сперматогенеза (у мужчин)
- снижение интеллектуальных способностей
- одутловатость лица
- «слизистый отек» (при надавливании остаются углубления)

Эндемический зоб

Это особая форма гипотиреоза, развивается в особых географических районах. В сутки – 120 мкг йодида.

Атрофированная щитовидная железа

Дефицит йода в пище и воде

Гиперплазия щитовидной железы (зоб)

Угнетение функциональной активности железы

Гипотиреоз

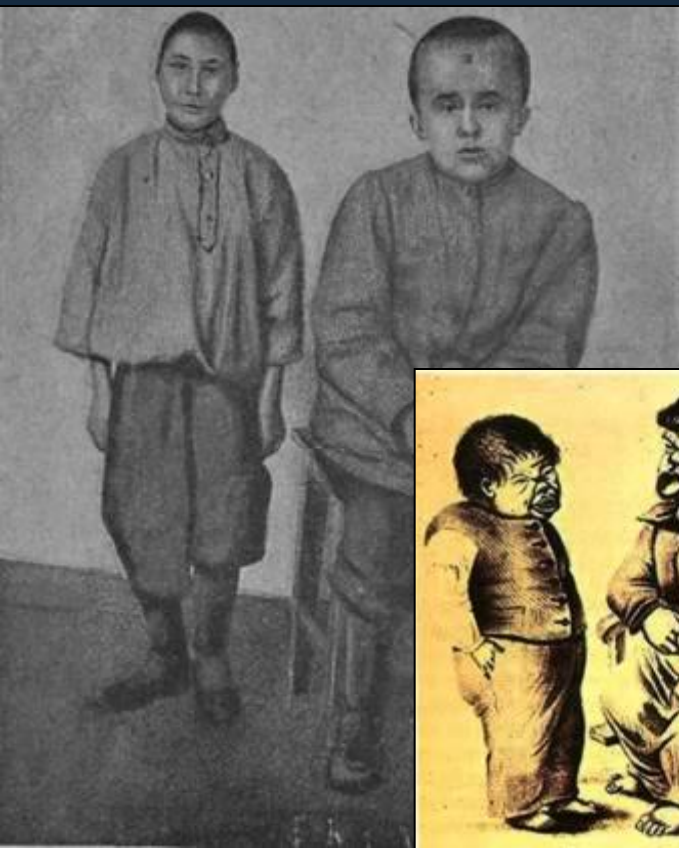


Кретинизм

Гипотиреоз у детей сопровождается задержкой нервно-психического развития вплоть до кретинизма

Причины:

1. гипотиреоз у матери;
2. недостаток йода;
3. вирусное поражение щитовидной железы;
4. врожденная гипо-, атрофия щитовидной железы;
5. травмы головного мозга.



Клинические проявления:

- карликовый рост
- глубокое запаздывание умственного, физического и полового развития
- лицо без эмоций

Гипертиреоз, болезнь Базедова-Грейвса

- Аутоиммунное заболевание и развивающееся у лиц с наследственной предрасположенностью

Причины:

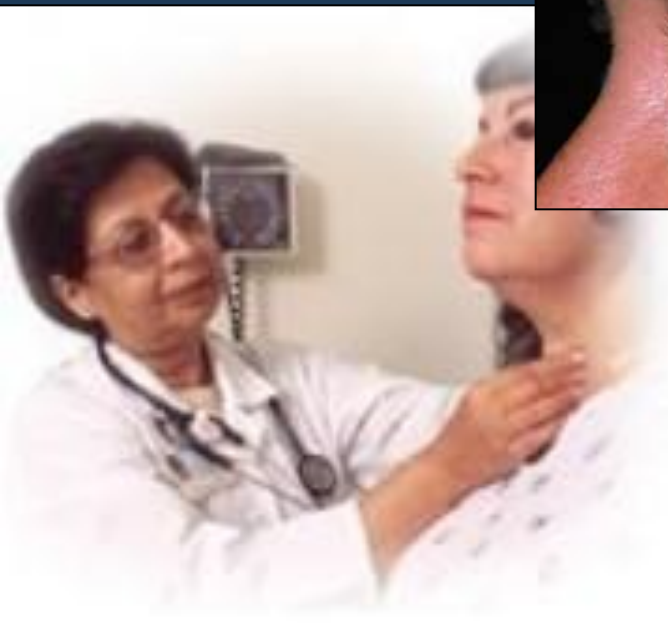
1. аутоиммунные процессы;
2. психические травмы;
3. черепно-мозговые травмы;
4. острые и хронические инфекции (грипп, ангина, ревматизм);
5. патология гипоталамо-гипофизарной системы;
6. прием больших доз йода.

Предрасполагающие факторы:

1. наследственная предрасположенность;
2. женский пол.

Клинические проявления:

- повышенная возбудимость
- исхудание
- лихорадка
- повышенная эмоциональность
- тревога
- тремор пальцев рук
- повышенная потливость
- отрицательный азотистый баланс
- мышечная слабость
- ↑ АД
- тахикардия
- экзофтальм
- зоб
- тиреоидный сахарный диабет



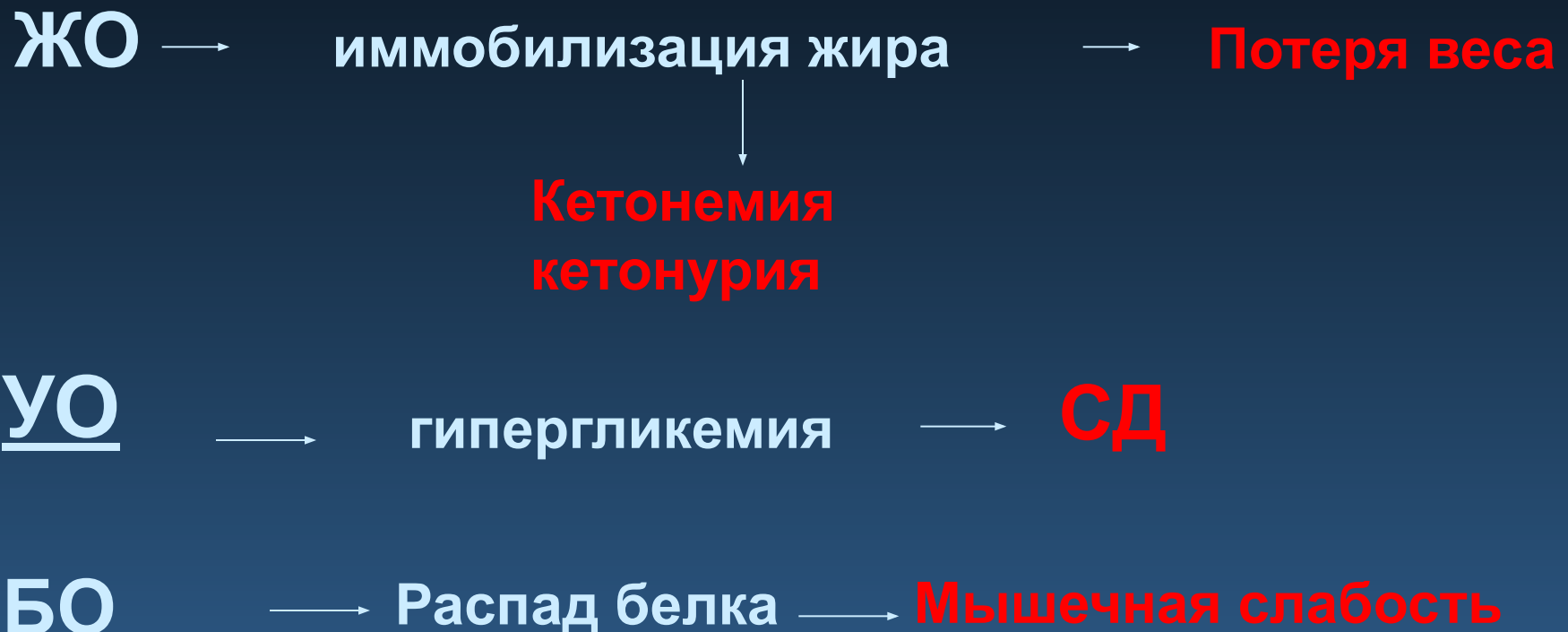
Базедова болезнь

- Патогенез

Тиреоидстимулирующие АТ (LATS)
связываются с рецептором для ТТГ

Клиника базедовой болезни

Нарушение обмена веществ:



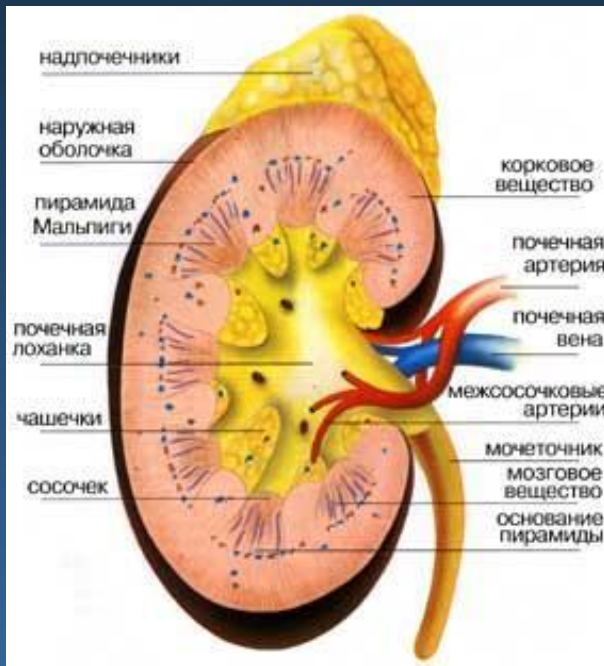
Патология надпочечников

Надпочечники – парная железа внутренней секреции.

В мозговом веществе (хромафинная ткань) синтезируются катехоламины (адреналин и норадреналин).

Кора надпочечников состоит из трех клеточных зон:

- наружной клубочковой – минералокортикоиды (альдостерон),
- средней пучковой – глюкокортикоиды (кортизол и кортикостерон),
- внутренней сетчатой – половые стероиды (андрогены, эстрогены).



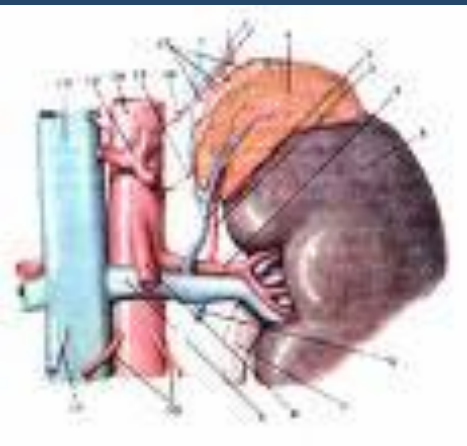
Все кортикостероиды образуются из холестерина крови.

Гормоны, вырабатываемые надпочечниками (и катехоламины, и кортикостероиды), по своим функциям являются контринсулярными.

Патология надпочечников

ГИПОФУНКЦИЯ

- Острая надпочечниковая недостаточность
- Хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона)

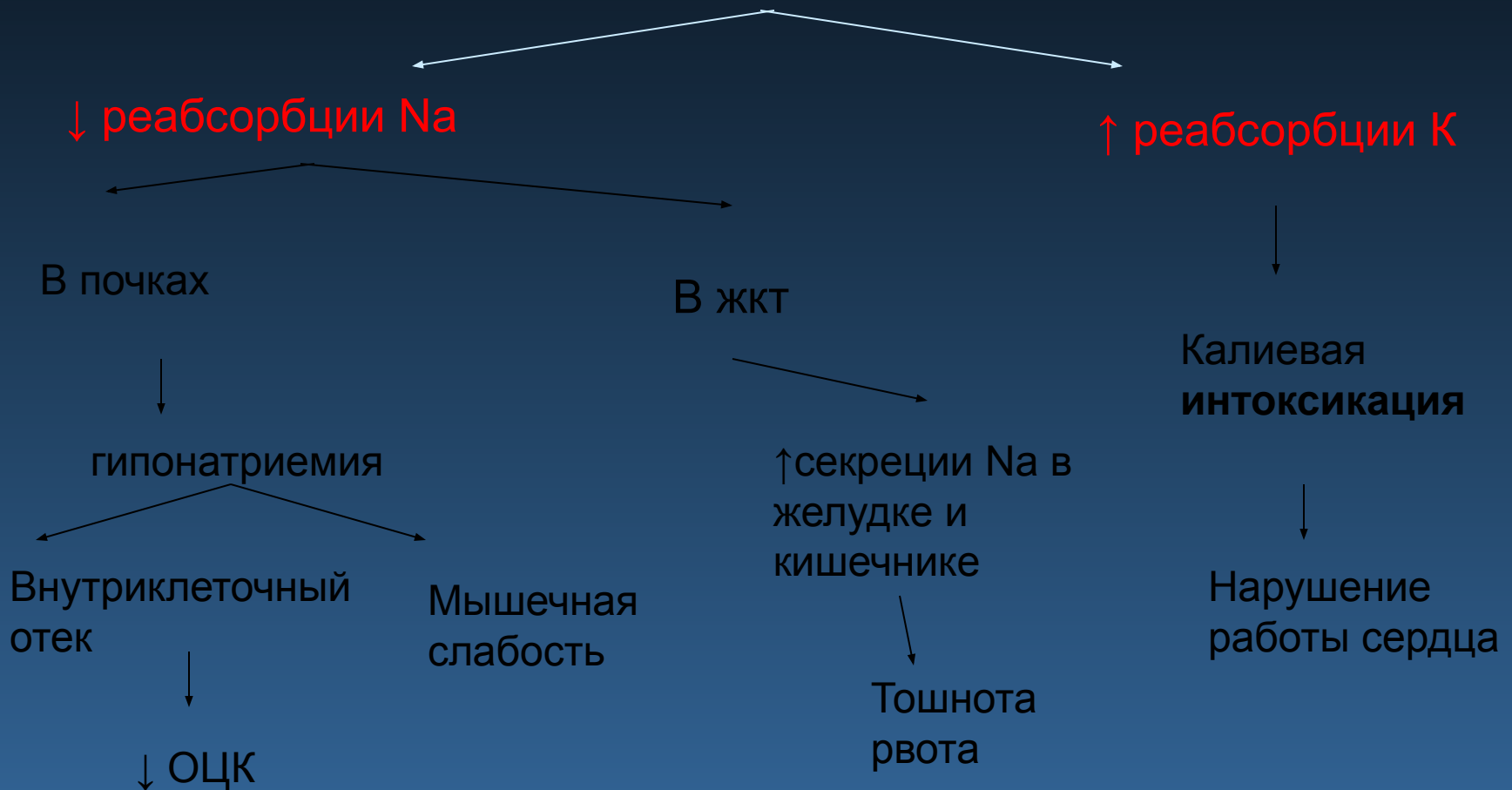


ГИПЕРФУНКЦИЯ

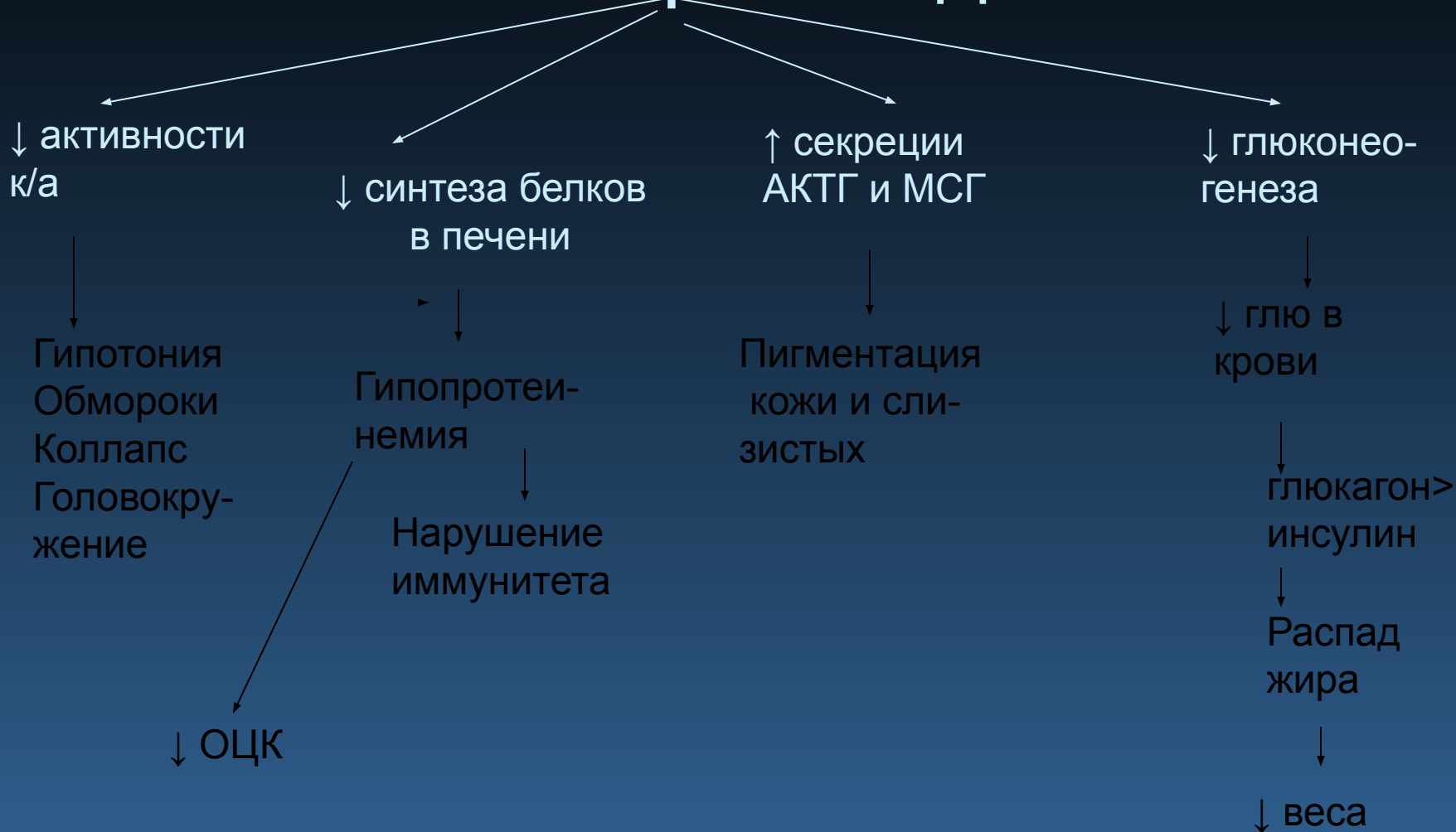
- Феохромоцитома (доброкачественная опухоль мозгового слоя надпочечников)
- Гиперкортизолизм (болезнь и синдром Иценко-Кушинга)
- Первичный альдостеронизм (болезнь Конна)
- Адрено-генитальный синдром

Недостаточность надпочечников

- ↓ секреции минералокортикоидов



Снижение секреции глюкокортикоидов



Острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уотерхауса-Фридрихсена)

Причины:

1. кровоизлияние в надпочечники при травме;
2. дистрофические изменения в надпочечниках при сепсисе, дифтерии;
3. метастазы опухоли в надпочечниках;
4. исход нелеченной хронической надпочечниковой недостаточности;
5. удаление одного надпочечника при атрофии второго;
6. тромбоз сосудов надпочечников при алкогольной интоксикации;
7. осложнение после обширных операций, травм, ожогов.

Клинические проявления:

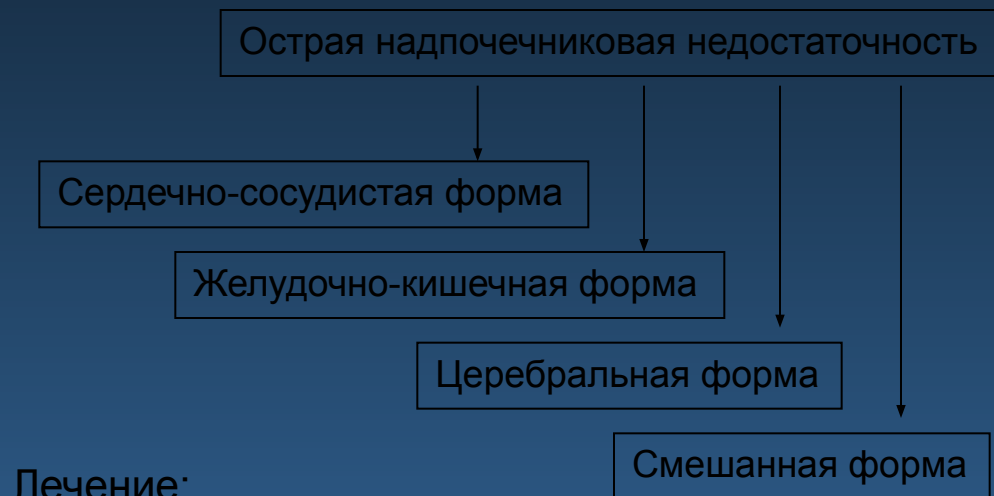
В связи с быстрым выпадением функции надпочечников развивается обезвоживание и коллапс, больные могут погибнуть в течение суток

Кровь:

- эозинопения
- гипоNa-емия
- гиперK-емия

Сердце:

- замедление проводимости
- АВ-блокада



Лечение:

- кортикостероиды,
- борьба с обезвоживанием и гиперK-емией

Хроническая надпочечниковая недостаточность (болезнь Аддисона)

Причины:

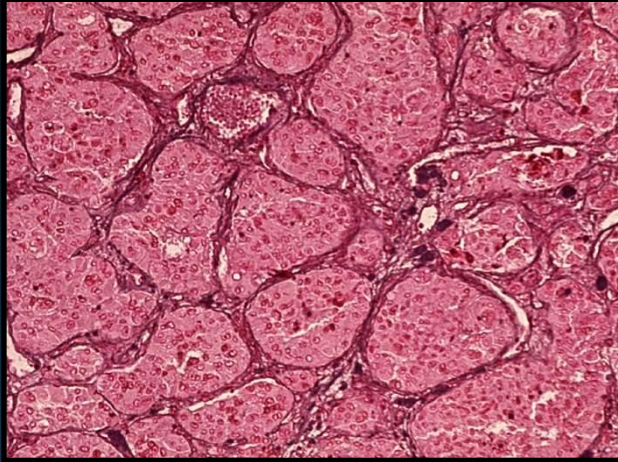
1. туберкулезная инфекция
 2. аутоиммунный процесс
- } атрофия коры надпочечников



Клинические проявления:

- нарушения водного, минерального и углеводного обменов (↓ уровня натрия, задержка калия, гипогликемия)
- расстройство функции сердечно-сосудистой системы (↓ АД, брадикардия)
- развитие адинамии (мышечная слабость)
- пигментация слизистых оболочек и кожи (бронзовая болезнь)

Феохромоцитома



Это состояние, связанное с усилением функции мозгового слоя надпочечников

Причина:

образование доброкачественной опухоли из клеток мозгового слоя надпочечников



гиперпродукция катехоламинов
(адреналин, норадреналин)

Клинические проявления:

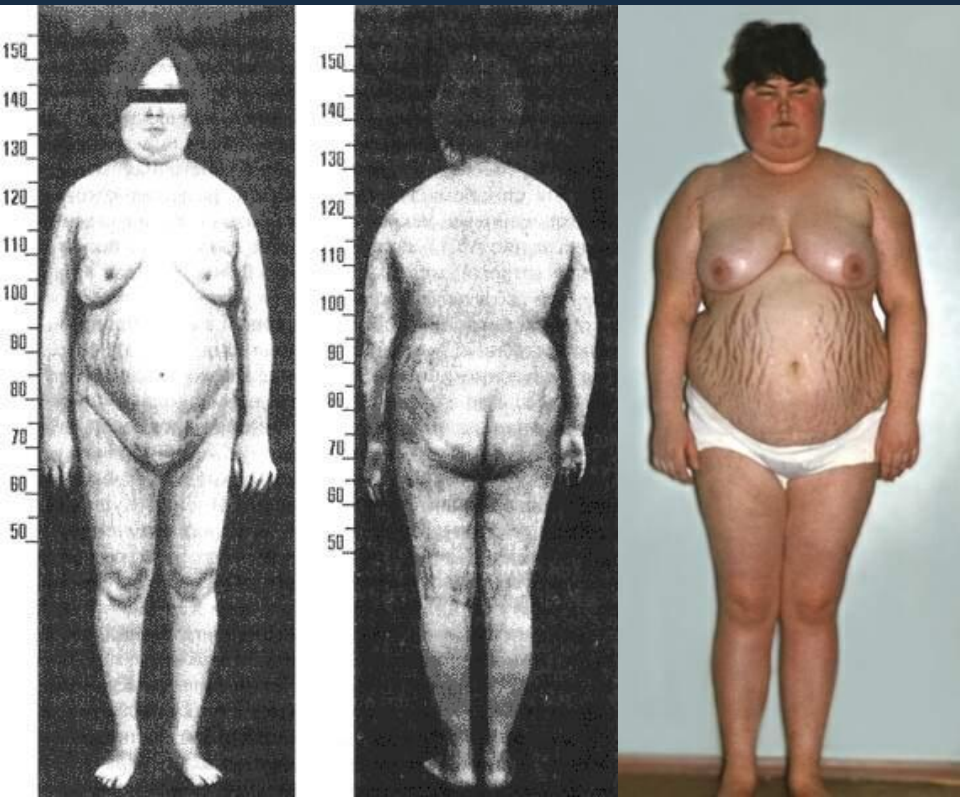
- нарушения жирового (атеросклероз) и углеводного обменов (сахарный диабет)
- расстройство функции сердечно-сосудистой системы (↓ или ↑АД, тахикардия или брадикардия, экстрасистолия, мерцание предсердий)
- Нервно-психические расстройства (головная боль, галлюцинации, судороги)

Синдром Иценко-Кушинга

Гиперкортизолизм – это комплекс изменений в организме, вызванных гиперпродукцией кортизола в пучковой зоне коры надпочечников

Причины:

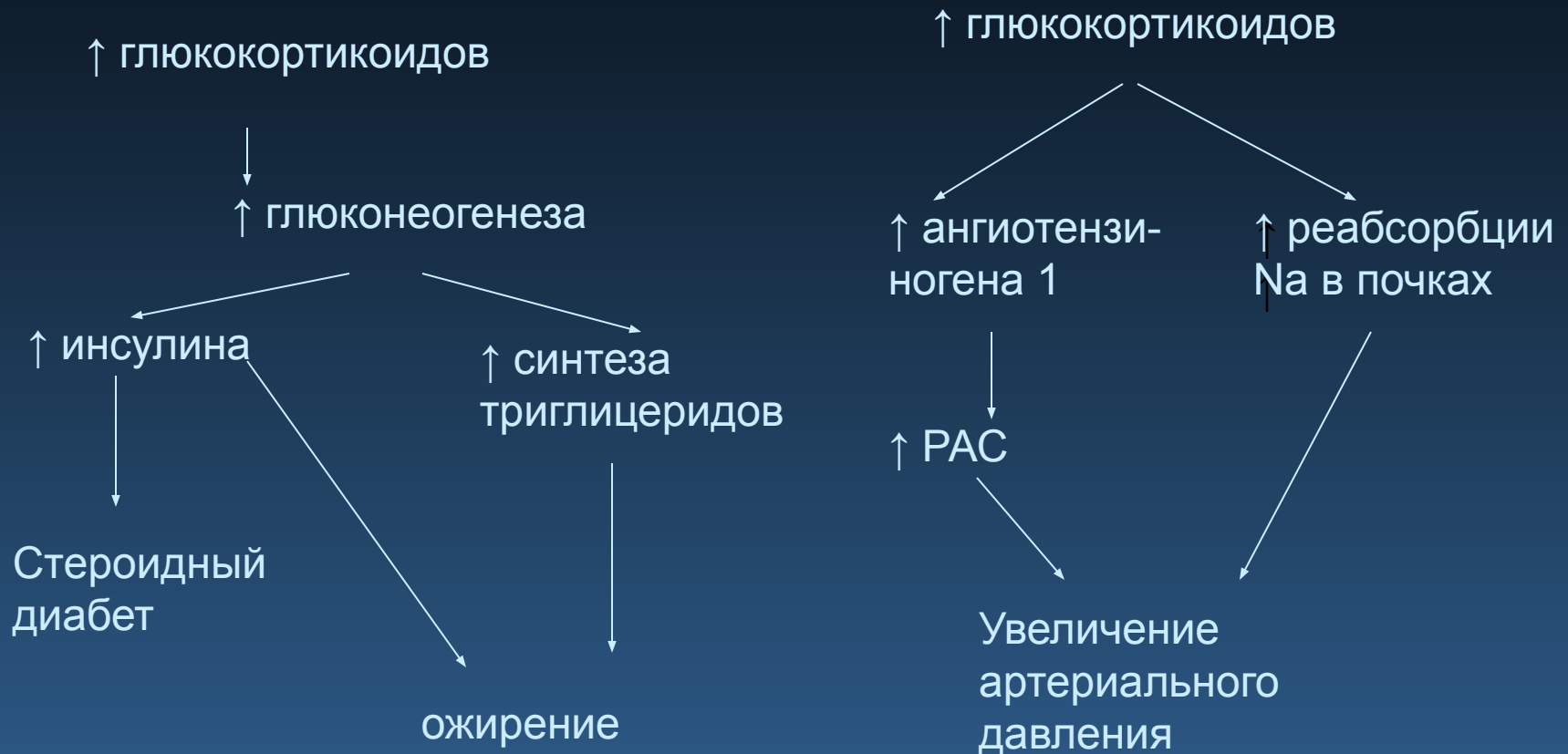
1. болезнь Иценко-Кушинга (нарушения в гипоталамо-гипофизарной системе → гиперплазия коры надпочечников → гиперпродукция глюкокортикоидов);
2. опухоли коры надпочечников
3. параэндокринный эктопический синдром (мелкоклеточный рак легкого продуцирует АКТГ → гиперпродукция глюкокортикоидов);
4. длительный прием гормональных препаратов.



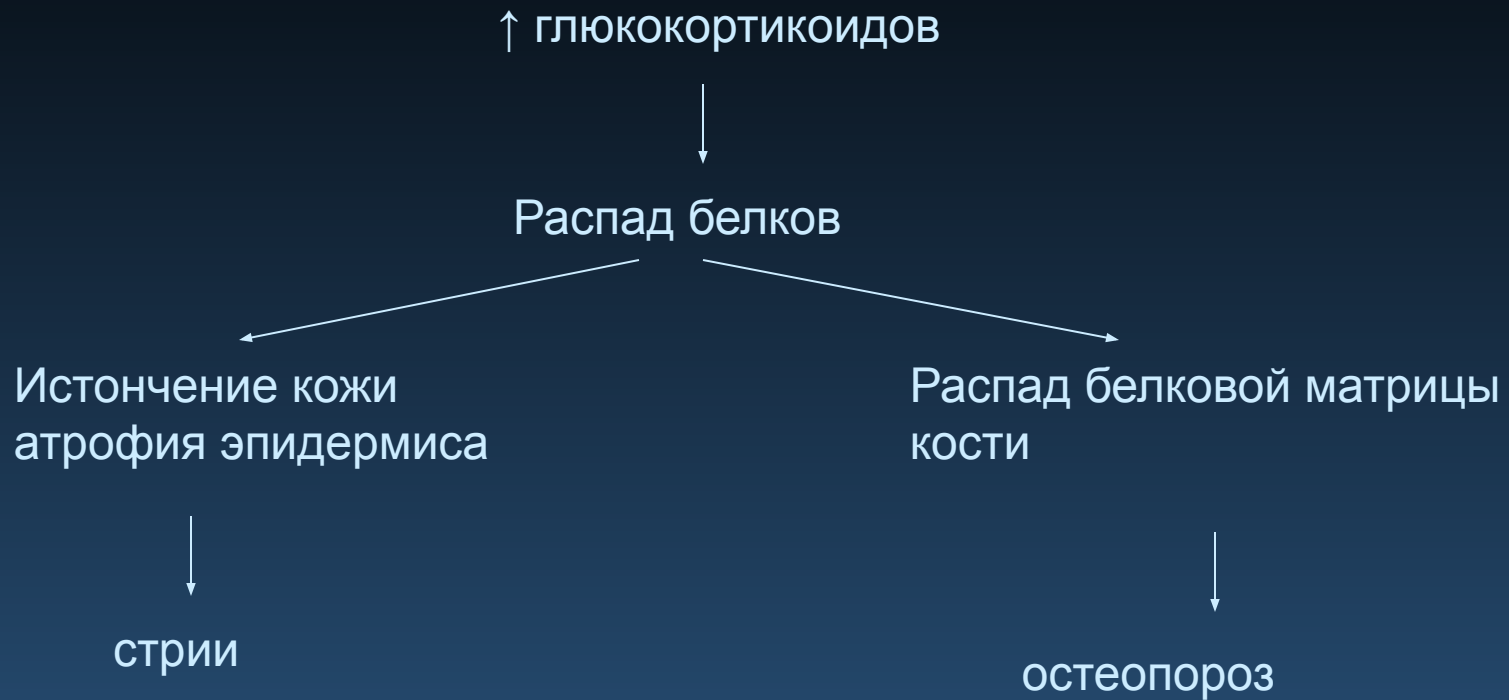
Клинические проявления:

- ожирение в области лица, груди и бедер при тонких конечностях
- лунообразное, багрово-красное лицо
- гирсутизм (рост волос по мужскому типу)
- симптоматическая гипертензия
- стероидный диабет
- появление растяжек (стрий) в области бедер и живота
- нарушение водно-минерального обмена
- мышечная слабость

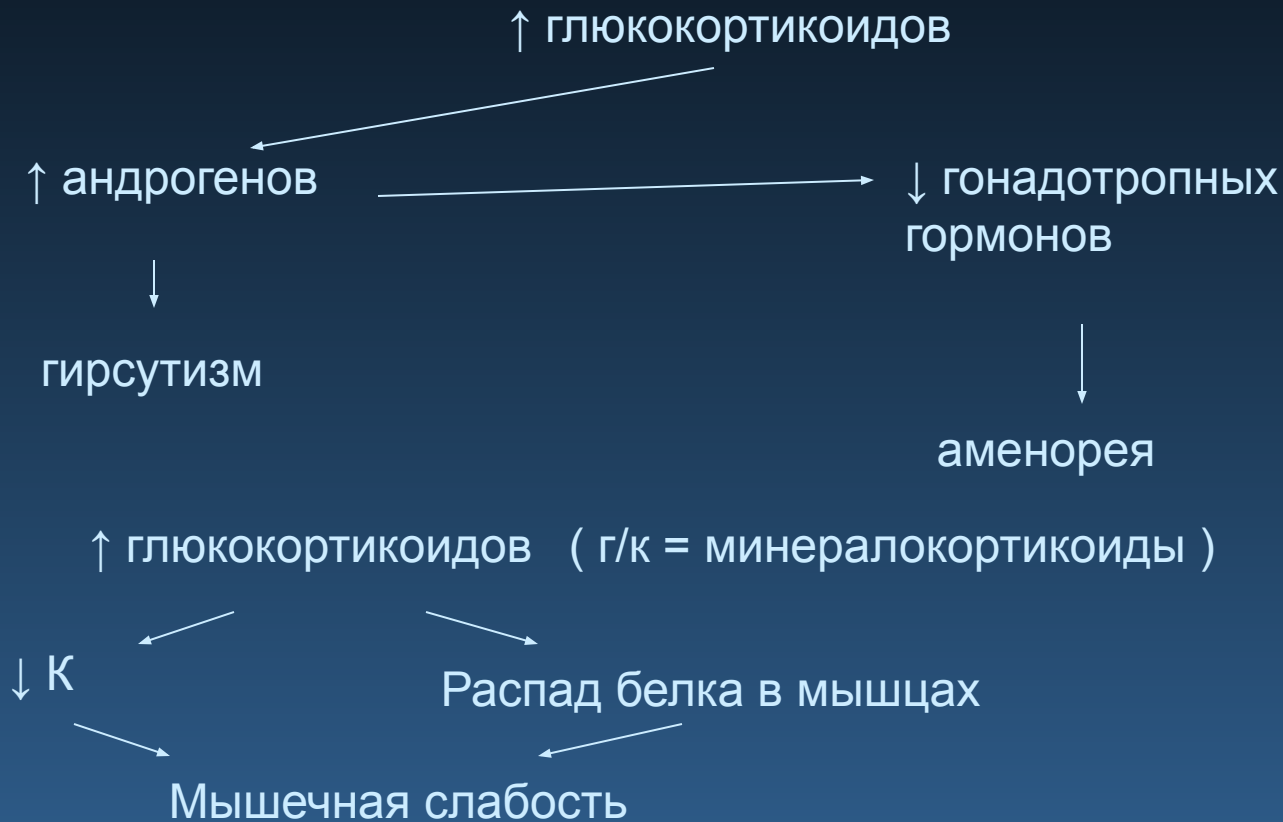
Болезнь Иценко-Кушинга



Болезнь Иценко-Кушинга



Болезнь Иценко-Кушинга



Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна)

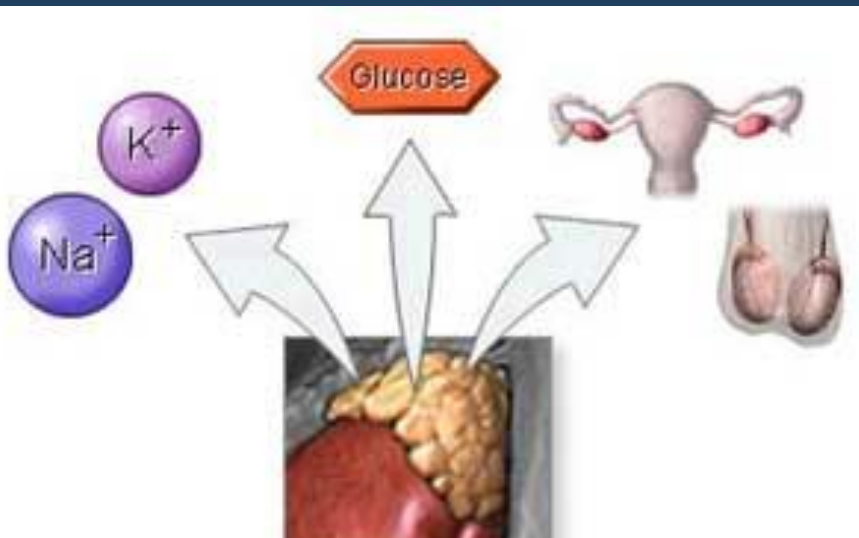
Это состояние, вызванное гиперпродукцией альдостерона в клубочковой зоне коры надпочечников

Причины:

1. гипертрофия клубочковой зоны коры надпочечников;
2. гормональноактивная опухоль (аденома или карцинома), происходящая из клубочковой зоны коры надпочечников.

Избыточное выделение альдостерона → задержка Na^+ и потеря K^+ почками → выход K^+ из клеток → накопление ионов Na^+ ; Cl^- ; H^+ в клетках стенок сосудов → гипергидратация клеток → сужение просвета сосудов → ↑ АД

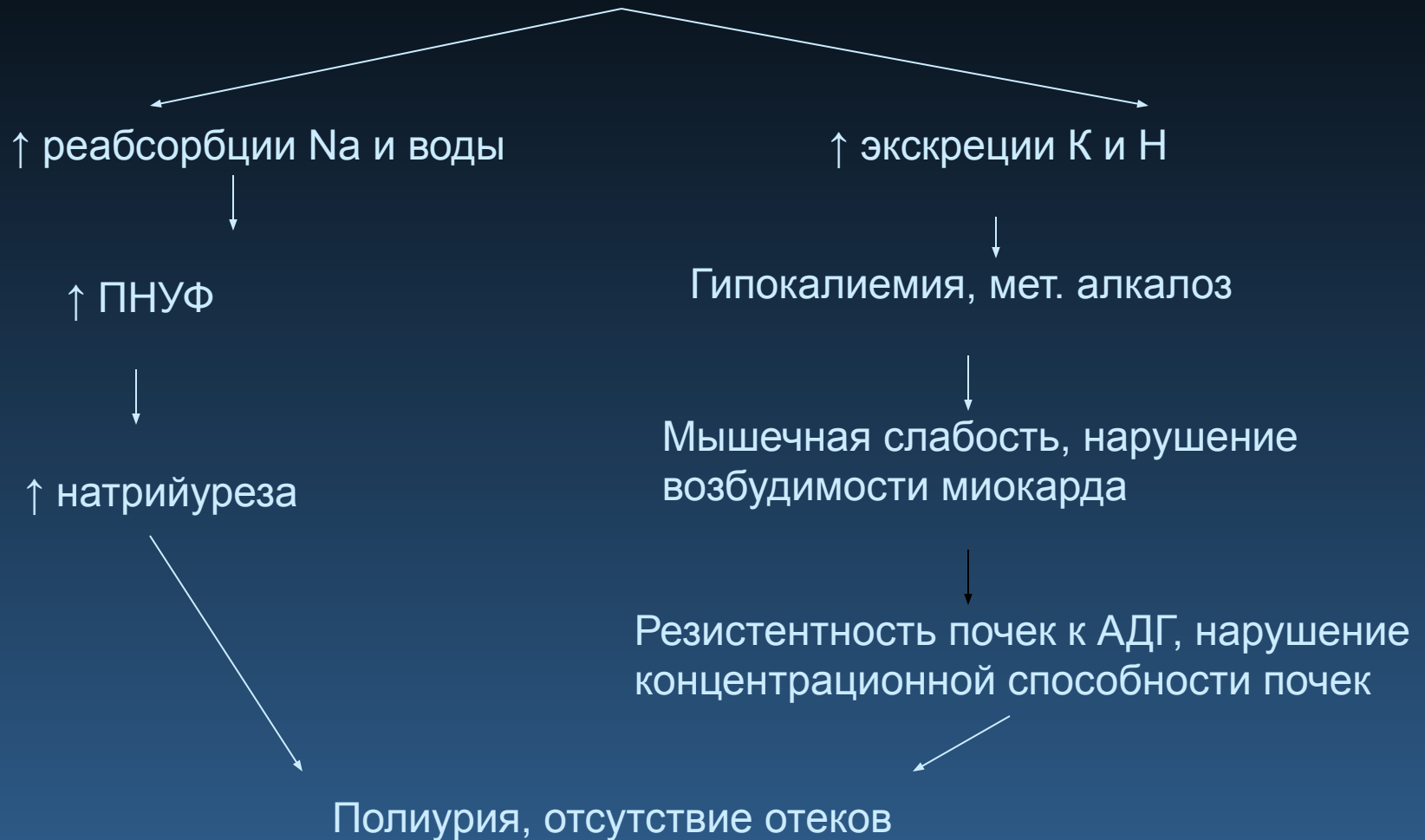
Избыточное выделение альдостерона → увеличение чувствительности сократительных элементов сосудистой стенки к действию прессорных аминов → ↑ АД



Клинические проявления:

- гипертензия (↑ АД)
- мышечная слабость
- парестезии
- судороги
- вялые параличи

Первичный альдостеронизм



Адрено-генитальный синдром

Это комплекс симптомов, которые развиваются при избыточной секреции андрогенов или эстрогенов клетками сетчатой зоны коры надпочечников



Причины:

1. наследственная предрасположенность;
2. неблагоприятные факторы во время беременности матери (гестоз, гормонотерапия);
3. опухоль сетчатой зоны коры надпочечников;

Адрено-генитальный синдром

Гетеросексуальный тип

Повышенная продукция эстрогенов у мужчин и андрогенов у женщин

Клинические проявления:

- атрофия половых желез
- у женщин вторичные половые признаки мужчин
- у мужчин вторичные половые признаки женщин

Изосексуальный тип

Повышенная продукция гормонов, соответствующих полу

Клинические проявления:

- атрофия половых желез
- преждевременное половое созревание



Адрено-генитальный синдром (ВГКН) Патогенез

Недостаточность 21-гидроксилазы



Нарушение образования кортизола и альдостерона



↑ секреции АКТГ



Гиперплазия коркового слоя надпочечников



↑ образования андрогенов (андростендиона, который на периферии превращается в тестостерон)



вирилизация