

**Тема лекции:
Заболевания
надпочечников та
гипофиза. Этиология.
Патогенез. Клиника.
Диагностика. Лечение.**

Доц. РУДА М.М.

Железы внутренней секреции:

1. Гипоталамус
2. Гипофиз
3. Эпифиз
4. Тимус
5. Щитовидная железа
6. Паращитовидные железы
7. Островки Лангерганса поджелудочной железы
8. Надпочечники
9. Половые железы

Pineal gland

Hypothalamus

Pituitary gland

Thyroid gland

Parathyroid glands

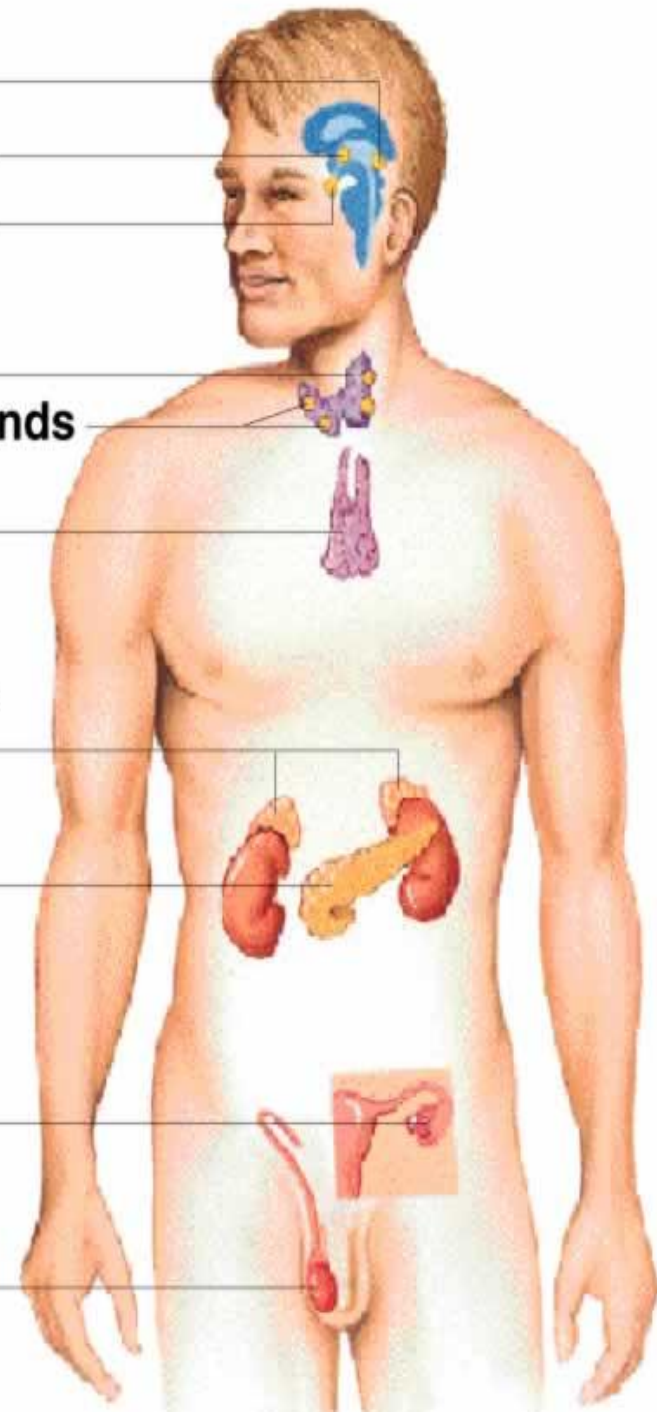
Thymus

Adrenal glands
(atop kidneys)

Pancreas

Ovary
(female)

Testis
(male)



ГИПОТАЛАМУС

Релизинг-
факторы
или
либерины

- соматолиберин,
- тиреолиберин,
- кортиколиберин,
- гонадолиберин

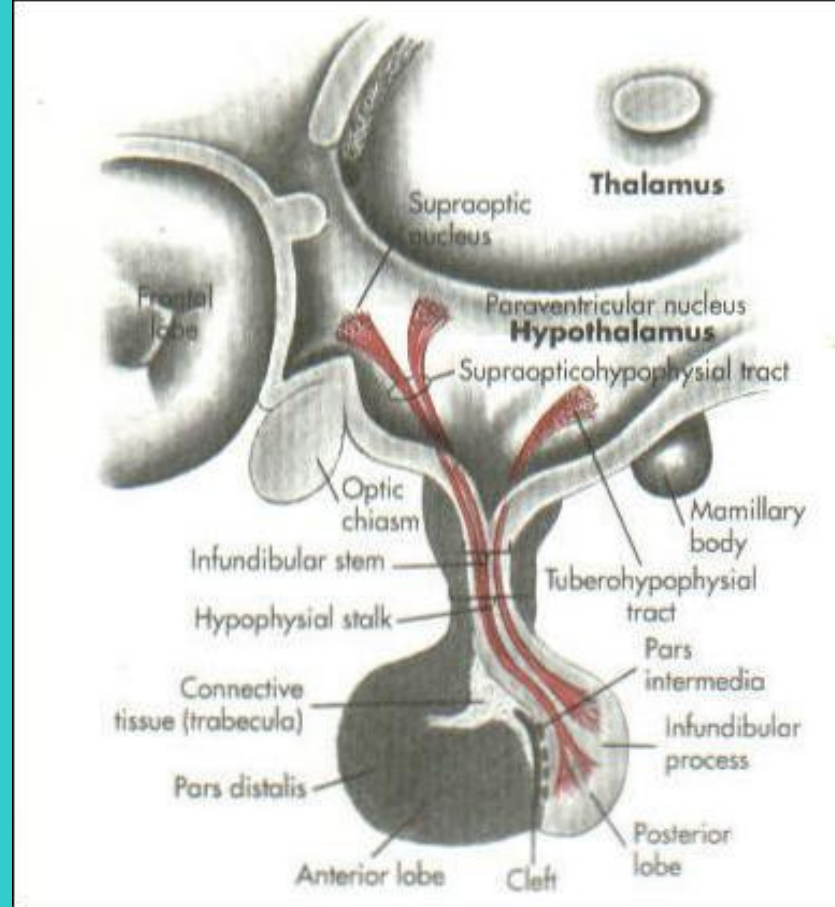
СТАТИНЫ

- соматостатин,
- допамин

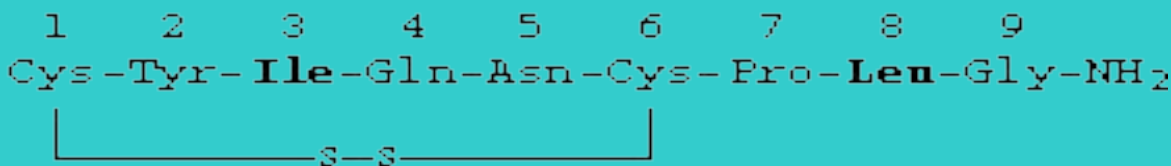
ОКСИТОЦИН
ВАЗОПРЕССИН

Гипоталамус и задняя доля гипофиза

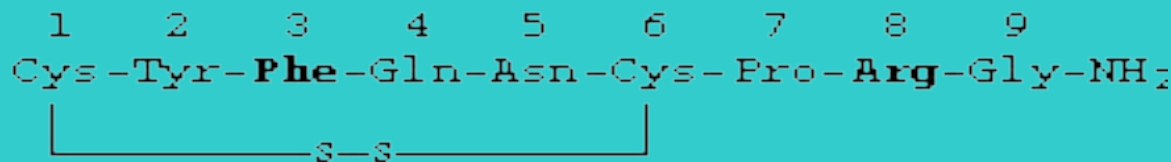
Синтезируется 3 пептида
Мигрируют вдоль аксонов в заднюю долю гипофиза



Oxytocin



ADH (Vasopressin)

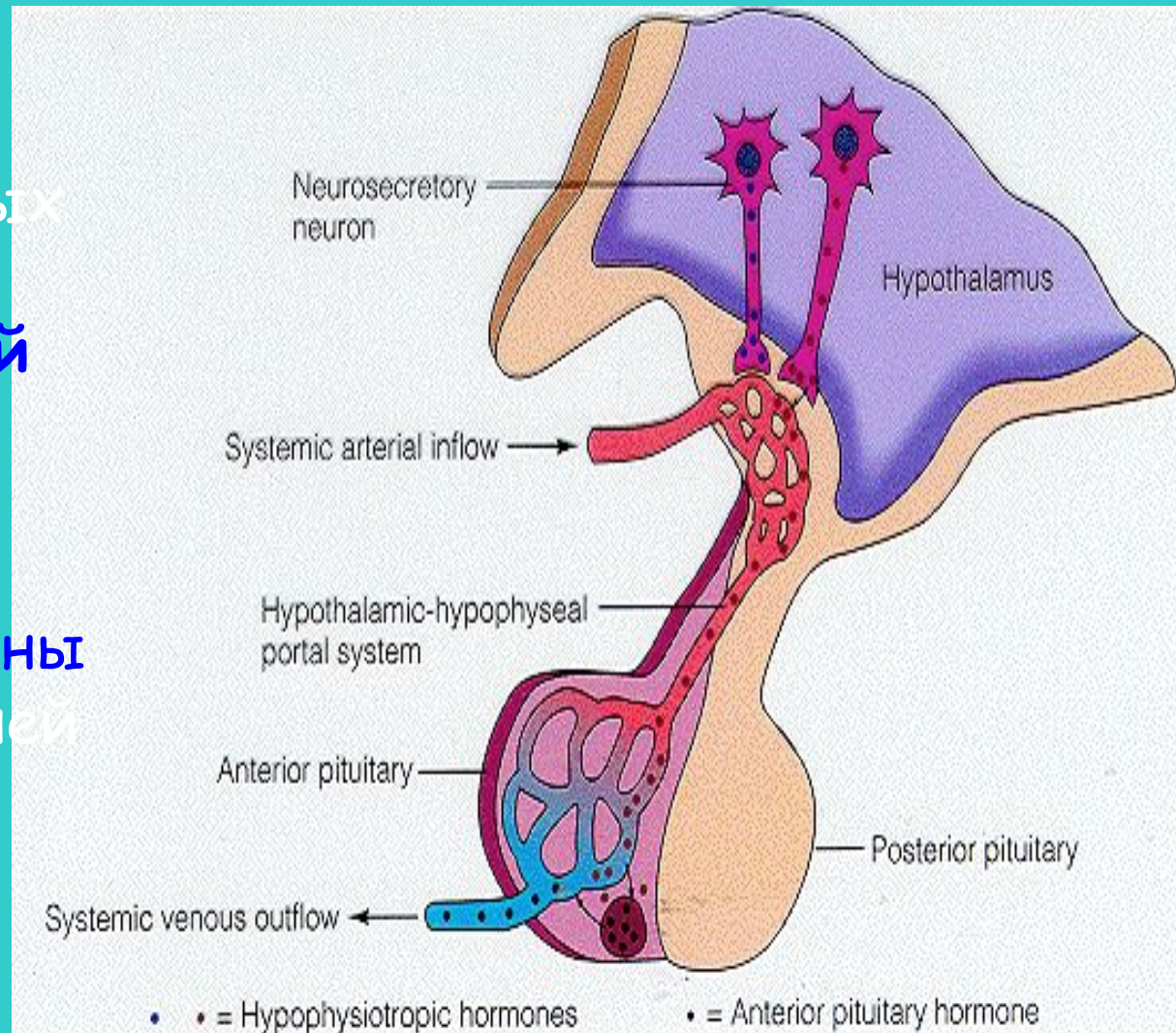


- 1) Антидиуретический гормон (вазопрессин)
- 2) Окситоцин
- 3) Неурофизин

Гипоталамус и передняя доля гипофиза

Связан с передней долей гипофиза сеткой кровеносных капилляров – гипоталамической портальной системой

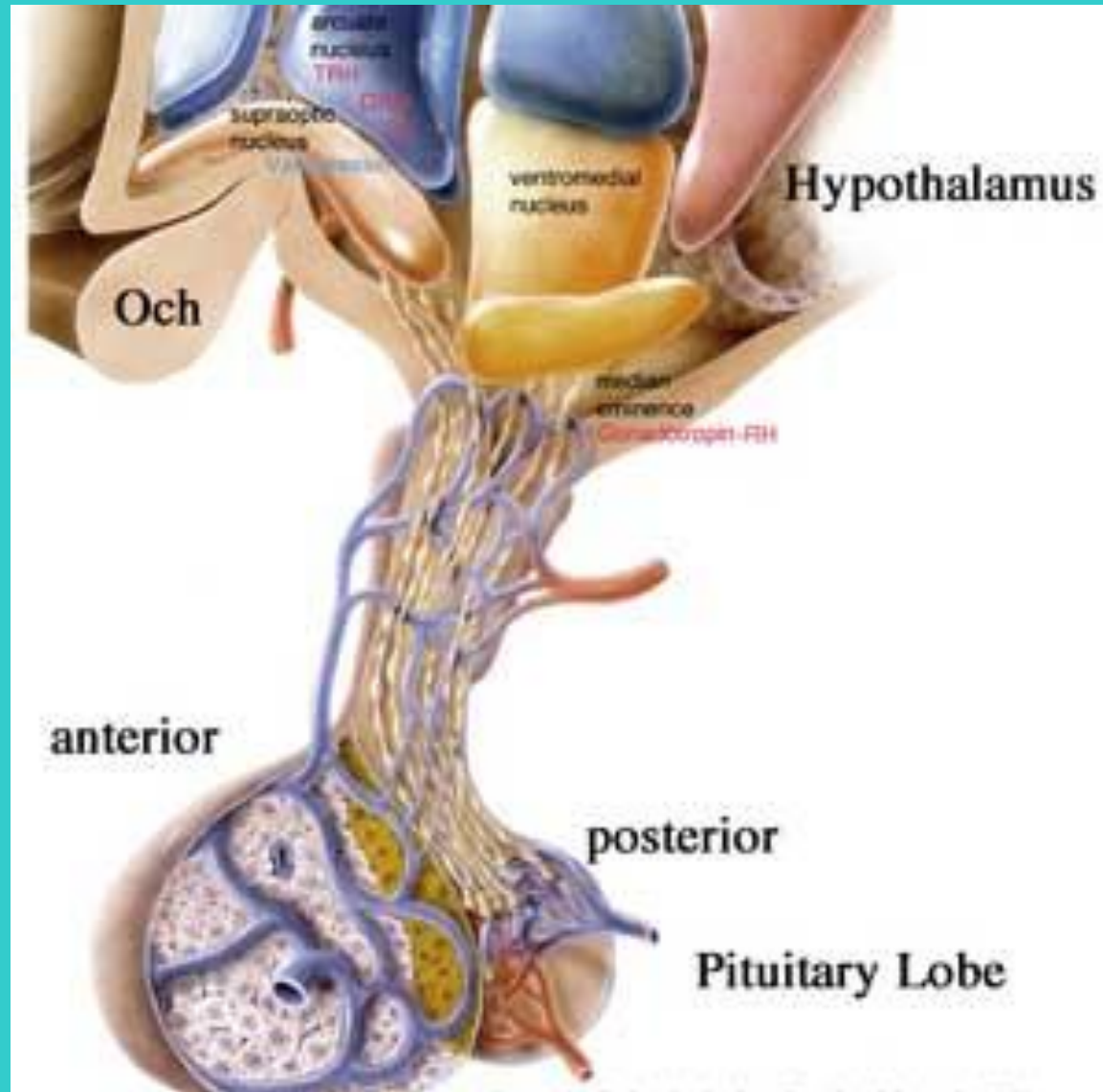
Либерины и статины достигают передней доли через эту систему



ГИПОФИЗ -

Различают гормоны передней, средней и задней части гипофиза.

Наибольшее значение - передняя доля (вырабатывает тропные гормоны)



Классификация гипоталамо – гипофизарных заболеваний

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).

Этиология гипоталамо - гипофизарных расстройств

1. Опухоли (краниофарингиомы) или метастазы
2. Инфекционные заболевания:
острые (скарлатина, грипп),
хронические (туберкулез, малярия, токсоплазмоз)
3. Травма
4. Сосудистые повреждения (тромбоз, тромбоэмболия)
5. Нарушения обмена веществ (xanthomathosis)
6. Врожденная гипофизарная гипо - или аплазия
7. Синдром пустого турецкого
8. Генетическая предрасположенность
9. Идиопатический

Проявление гипоталамо - гипофизарных расстройств

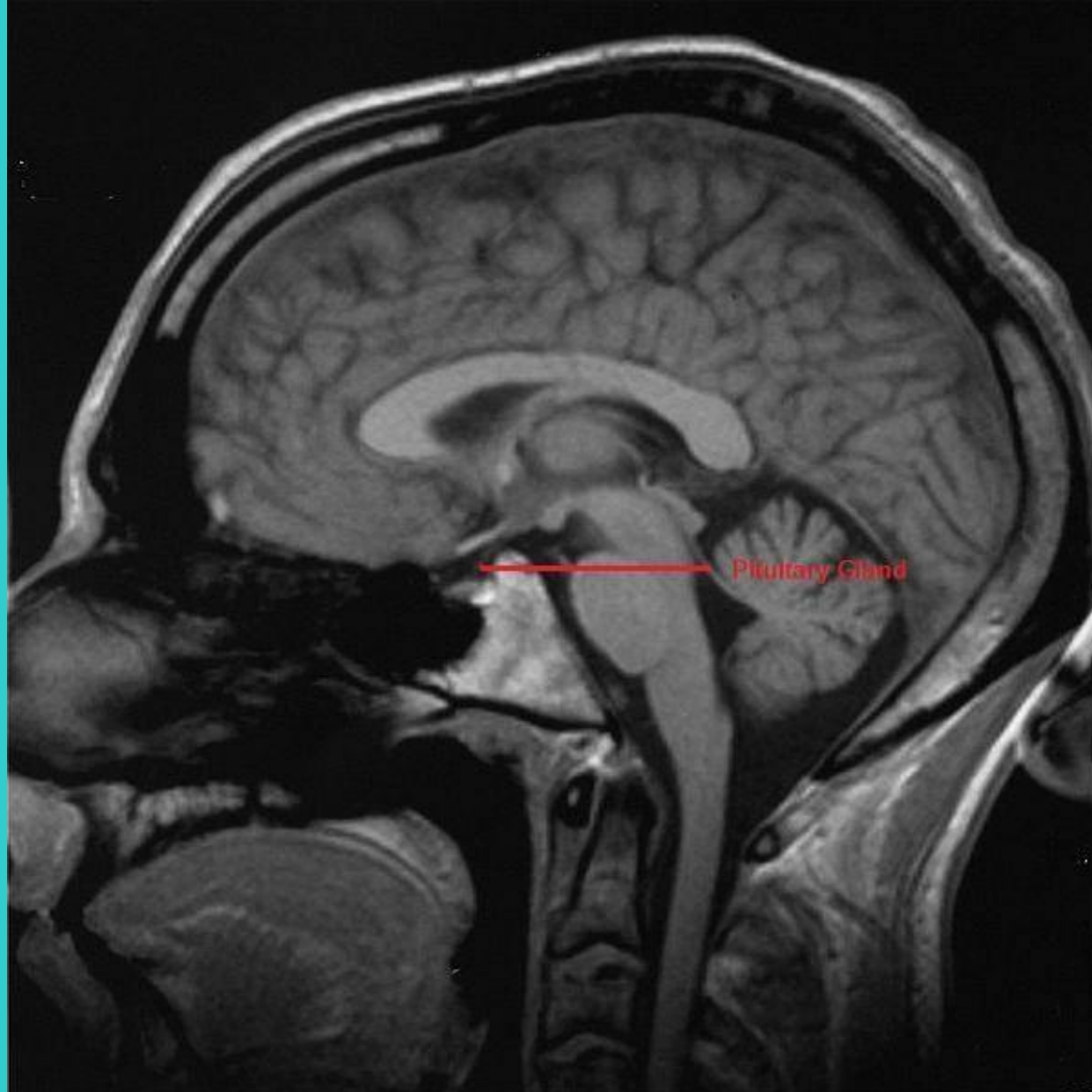
- Гиперсекреция (ПРЛ, ГР, АКТГ)
- Гипосекреция (пангипопитуитаризм)
- Расширение турецкого седла (рентген, КТ, МРТ)
- Потеря зрения (битемпоральная гемианопсия или дефекты поля зрения)







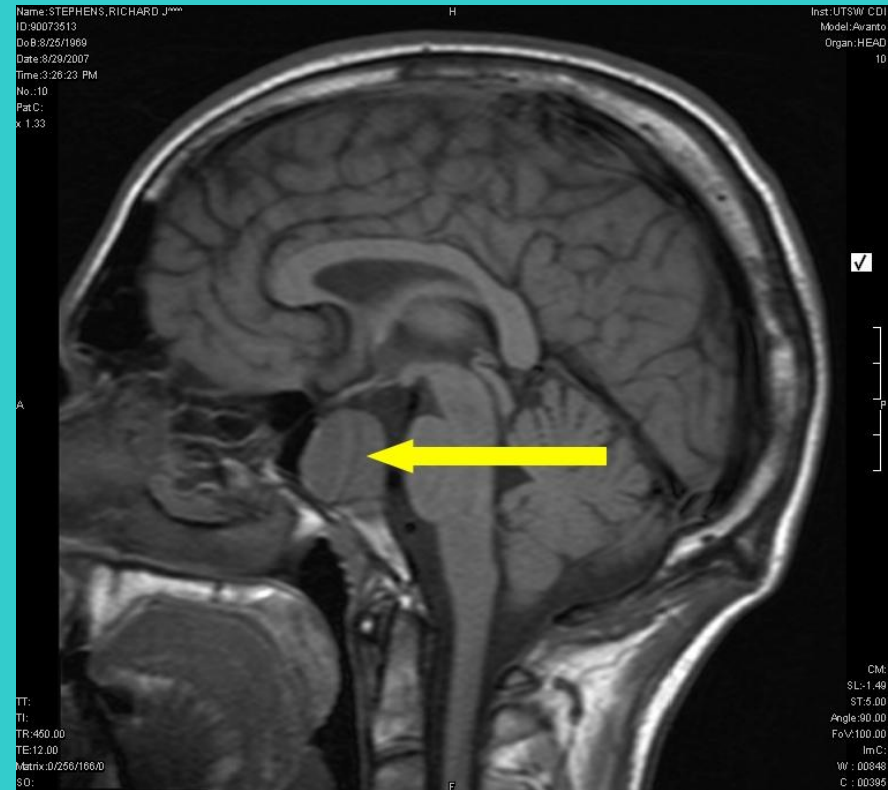




Гіпофіз-норма

Опухоли гипофиза

- Медленно-растущая (доброкачественная)
10 - 15% всех опухолей головного мозга:
Пролактиномы 60%
гиперсекреция ГР 20%
избыток АКТГ 10%
- Клинические проявления:
Эффект ткань +:
Головные боли
Судороги
Лицевая боль или онемение
Парез, паралич
Тошнота, рвота





Аденома гіпофіза

Препараты, которые используют для лечения болезни (синдрома) Иценко-Кушинга

Препарат	Суточная доза	Побочные эффекты
Бромокриптин (парлодел, абергин)	7,5 – 30 мг	Нудота, постуральная гипотония, сидативное действие
Ципрогептадин (перитол)	8 – 24 мг	Сидативный эффект, увеличение массы тела
Маммоніт, оріметен, еліптен	250 мг - 1 г	Нудота, анорексия, кожные высыпания, сидативный эффект
Метопипрон	1 – 2 г	Сонливость, кожные высыпания нудота,
Кетоконазол	200 – 1200 мг	Нудота, гинекомастия, гепатит
Хлодитан, митотан	2 – 4 г	кожные высыпания , гинекомастия, надпочечниковая недостаточность

Акромегалия и гигантизм

- Заболевания обусловленные избыточной секрецией гормона роста или повышенной чувствительностью к соматотропину периферических клеток
- У детей и подростков развивается гигантизм, потому что зоны роста еще не закрыты, а в взрослых – акромегалия (akros - крайний, megas - большой).



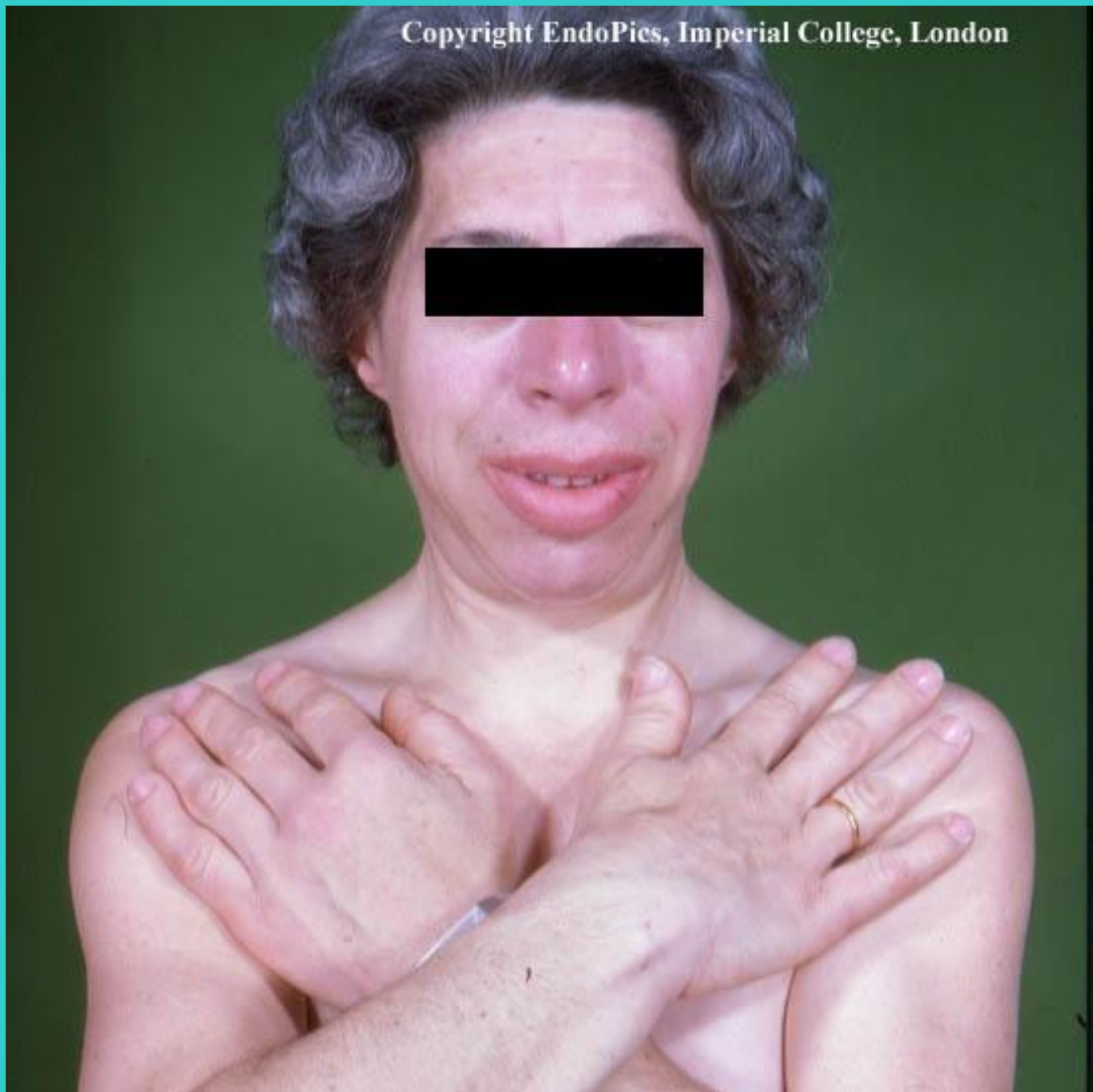
Випинаючі вперед
надбрівні дуги

Збільшення носу, губ, шиї

Виступає вперед нижня
щелепа







Клиническая характеристика акромегалии

Стадии развития

Проакромегалическая – ранние признаки, которые трудно диагностировать

Гипертрофическая – гипертрофия и гиперфункция органов и тканей

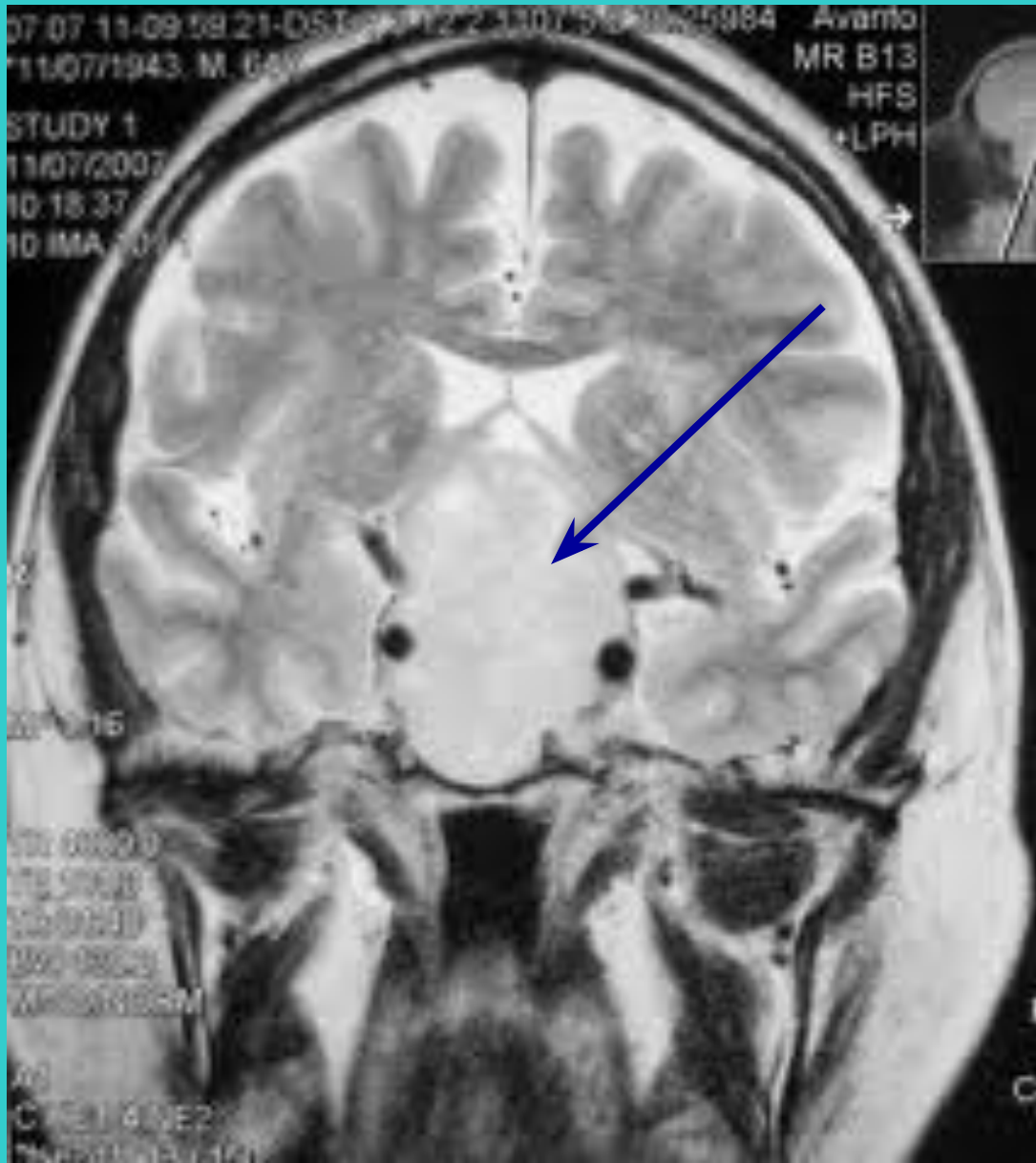
Опухлевая – признаки роста опухоли: повышение внутричерепного давления, зрительные и неврологические нарушения

Кахектическая – исход заболевания

степень активности

Активная фаза – прогрессирующее течение

Стабильная – медленное развитие симптомов



ТИПОВЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

*ГИПЕРФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ
СОСТОЯНИЯ*

*ГИПОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ
СОСТОЯНИЯ*

ПАРЦИАЛЬНЫЕ

ПАРЦИАЛЬНОЕ

ТОТАЛЬНОЕ

ГИПЕРКОРТИЦИЗМ

ГИПЕРПРОДУКЦИЯ
КАТЕХОЛАМИНОВ
МОЗГОВЫМ
ВЕЩЕСТВОМ

ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМ

НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

ГИПЕРАЛЬДО-
СТЕРОНИЗМ

СИНДРОМ / БОЛЕЗНЬ
ИЦЕНКО-КУШИНГА

КОРТИКОГЕНИТАЛЬНЫЙ
СИНДРОМ

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

МЫШЕЧНАЯ
СЛАБОСТЬ,
УТОМЛЯЕМОСТЬ

АРТЕРИАЛЬНАЯ
ГИПОТЕНЗИЯ

ПОЛИУРИЯ

ПОВТОРНЫЕ
РВОТА И ПОНОС

ГИПОГИДРАТАЦИЯ
ОРГАНИЗМА

ГЕМОКОНЦЕНТРАЦИЯ

НАРУШЕНИЕ ПОЛОСТНОГО И
МЕМБРАННОГО ПИЩЕВАРЕНИЯ

ГИПЕРПИГМЕНТАЦИЯ
КОЖИ И СЛИЗИСТЫХ

УМЕНЬШЕНИЕ ОВОЛОСЕНИЯ ТЕЛА

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ХРОНИЧЕСКОЙ ТОТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

ПЕРВИЧНОЙ (НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ)

ТУБЕРКУЛЕЗНОЕ
ПОРАЖЕНИЕ
НАДПОЧЕЧНИКОВ

ОПУХОЛИ ИЛИ
ИХ МЕТАСТАЗЫ В
НАДПОЧЕЧНИКИ

ИММУННАЯ АУТОАГРЕССИЯ

АМИЛОИДОЗ НАДПОЧЕЧНИКОВ

ВРОЖДЕННАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
ФЕРМЕНТОВ СИНТЕЗА
СТЕРОИДОВ
НАДПОЧЕЧНИКОВ

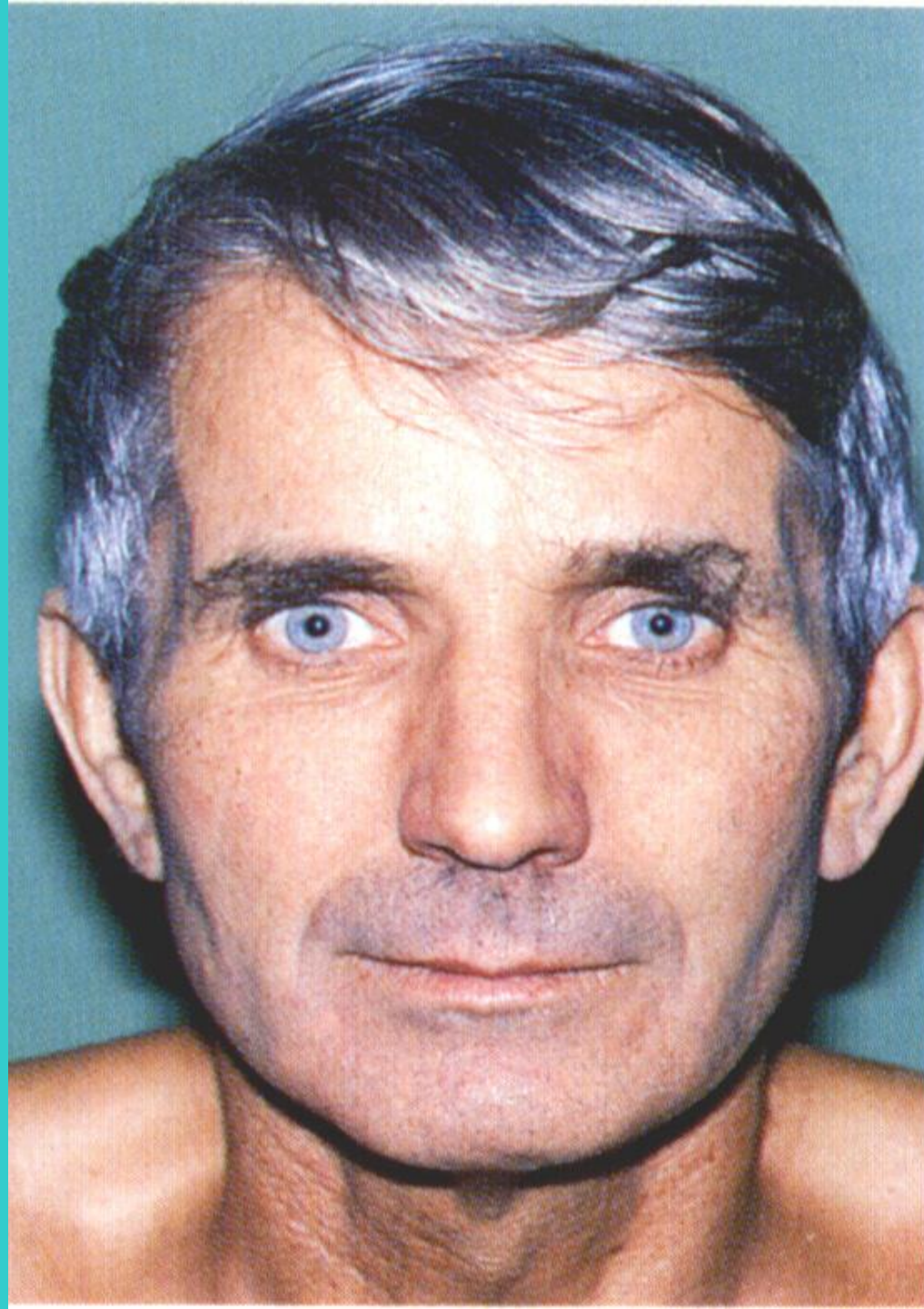
ВРОЖДЕННАЯ ГИПОПЛАЗИЯ
НАДПОЧЕЧНИКОВ

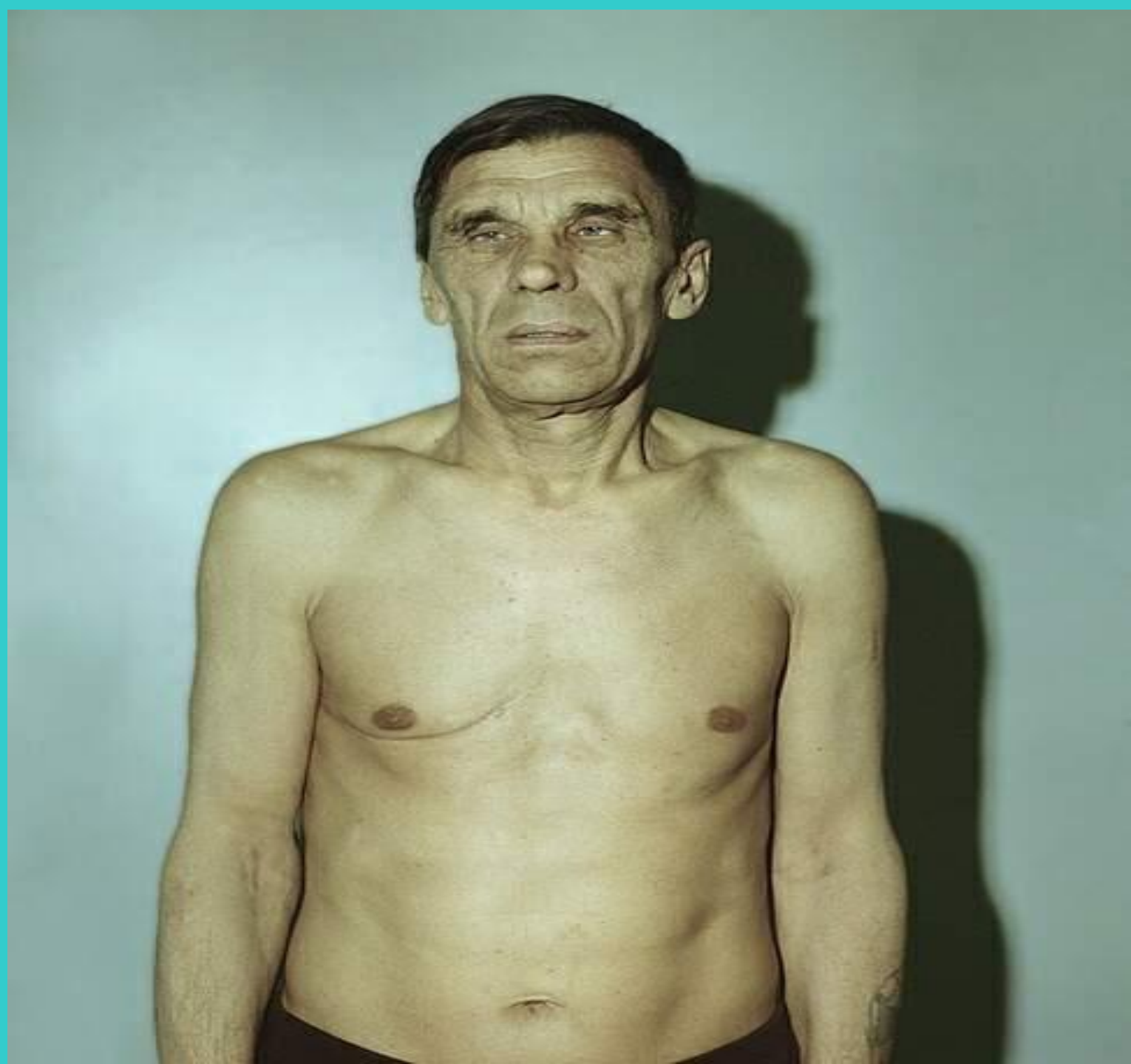
ВРОЖДЕННАЯ
ГИПОСЕНСИТИЗАЦИЯ
НАДПОЧЕЧНИКОВ К АКГГ

ИНТОКСИКАЦИЯ ОРГАНИЗМА

**"Бронзовая" болезнь
при надпочечниковой
недостаточности**

**(гиперпигментация
кожи и
слизистых)**



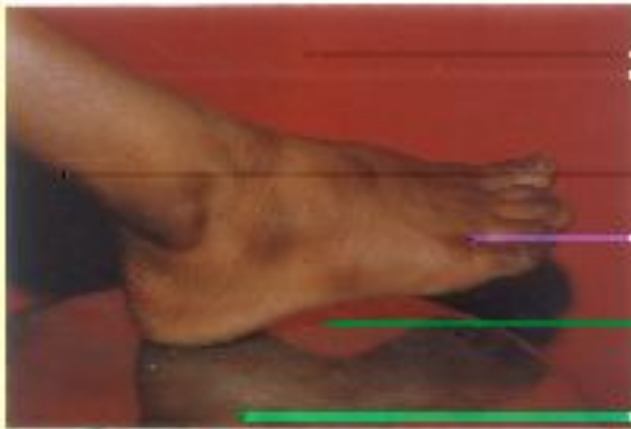


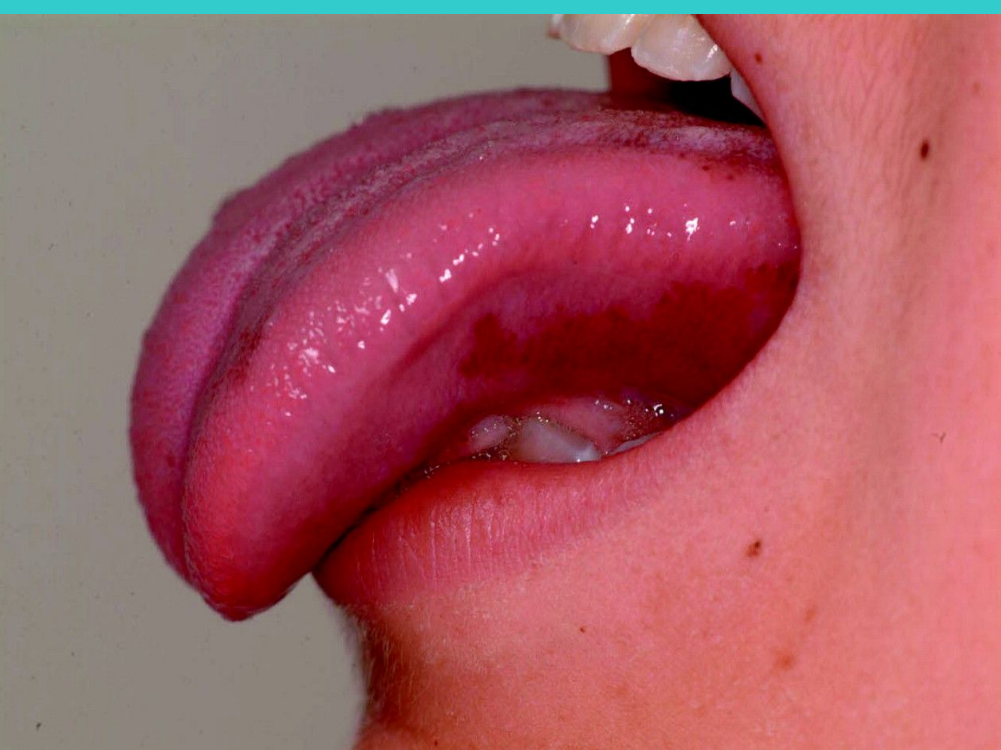














ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМА

```
graph TD; A[ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМА] --> B[ГИПОНАТРИЕМИЯ]; A --> C[ГИПЕРКАЛИЕМИЯ]; A --> D[АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПОТЕНЗИЯ]; A --> E[БРАДИКАРДИЯ]; A --> F[МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ, УТОМЛЯЕМОСТЬ];
```

ГИПОНАТРИЕМИЯ

ГИПЕРКАЛИЕМИЯ

**АРТЕРИАЛЬНАЯ
ГИПОТЕНЗИЯ**

БРАДИКАРДИЯ

**МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ,
УТОМЛЯЕМОСТЬ**

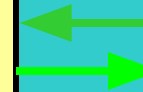
ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

ОСТРАЯ
ГИПОТЕНЗИЯ

ГИПОГИДРАТАЦИЯ
ОРГАНИЗМА

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
СИСТЕМНОГО
КРОВООБРАЩЕНИЯ

ПОВТОРНЫЕ
КОЛЛАПСЫ,
ОБМОРОКИ



ДИАГНОСТИКА

- Уровень кортизола не более 20 нмоль · л⁻¹
- Тест с АКТГ (синактен-депо 2 мг) ⇒ кортизол через 24 ч > 720 нмоль · л⁻¹
- Анамнестические данные
- Клиническая картина
- Лабораторные исследования
- Эффективность терапии

- Глюкокортикоидные препараты (гидрокортизон или др.)
- Восполнение ОЦП
- Катехоламиновая поддержка

ФЕОХРОМОЦИТОМА ЭТИОПАТОГЕНЕЗ

- Опухоль хромаффинной ткани
- Гиперсекреция катехоламинов
- Симптоматическая артериальная гипертензия

- 1-2% – двухстороннее поражение
- 5-10% – экстраадреналовая локализация

ФЕОХРОМОЦИТОМА

СИМПТОМАТИКА

- Кризы артериальной гипертензии с тахикардией, головной болью, тремором
- Покраснение лица и шеи после криза
- Обильное мочеотделение после криза

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРКАТЕХОЛАМИНЕМИИ ПРИ ФЕОХРОМОЦИТОМЕ

АРТЕРИАЛЬНАЯ
ГИПЕРТЕНЗИЯ

ГИПЕРТЕНЗИВНЫЕ
КРИЗЫ

НАРУШЕНИЯ
РИТМА СЕРДЦА

ОСТРЫЕ
ГИПОТЕНЗИВНЫЕ
РЕАКЦИИ С ОБМОРОКАМИ

ГИПЕРГЛИКЕМИЯ

ГИПЕРЛИПИДЕМИЯ

ДРУГИЕ:

- * ПОТЛИВОСТЬ
- * РЕТИНОПАТИИ
- * ПОХУДАНИЕ
- * ТРЕМОР
- * ...

ПОВЫШЕНИЕ
КОНЦЕНТРАЦИИ МЕТАБОЛИТОВ
КАТЕХОЛАМИНОВ В МОЧЕ

ДИАГНОСТИКА

- Клиническая картина
- Гипергликемия после криза
- Экскреция ванилилминдальной кислоты с мочой, общих метанефринов мочи
- Увеличение надпочечника или изменение структуры
- Накопление метйодбензилгуанедина,⁴⁴

ФЕОХРОМОЦИТОМА ЛЕЧЕНИЕ

- Контроль артериального давления применением α - и β -адреноблокаторов
- Исключение из схемы терапии артериальной гипертензии диуретических препаратов
- Хирургическое лечение