

Патофизиология ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ



Биосинтез тиреоидных гормонов. Зобная болезнь.

- NB! Самое распространённое заболевание щитовидной железы – это **зобная болезнь**:
- Выраженная компенсаторная гиперплазия щитовидной железы в условиях недостаточного биосинтеза ТГ (дефицит йода, избыток «струмигенов», генетические дефекты ферментов) с сохранением, как правило, эутиреоидного состояния организма.

Спорадический зоб с сохранением
эутиреоидного состояния
возможен при наследственной
дефиците ферментов
гормоногенеза, нарушении
реутилизации йода (болезни
печени, ЖКТ и др.)

Спорадический зоб

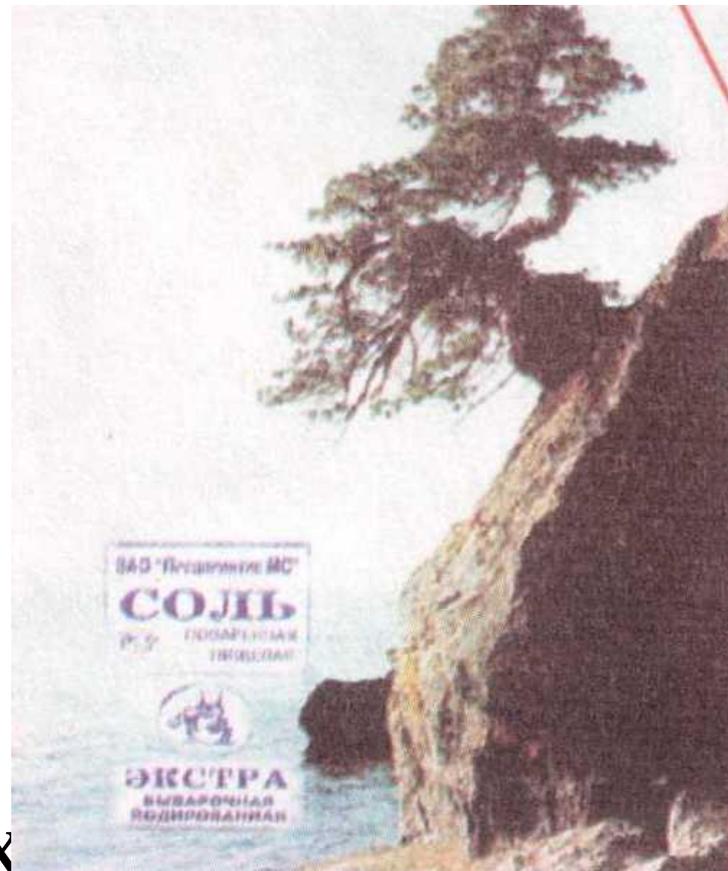


«Струмигены»:

- тиоцианаты (в виде гликозидов содержатся в некоторых сортах капусты, репы...)

- тиоксизолидоны (содержатся в кормовых

растениях → коровье молоко → человек)



Тиреотоксикоз. Диффузный тиреотоксический зоб.

Тиреотоксикоз (гипертиреоз) – это эндокринопатия, патогенетическую основу которой составляет избыточность эффектов тиреоидных гормонов (ТГ) при развитии различных заболеваний или при чрезмерном введении ТГ в организм с лечебной целью.

Тиреотоксикоз. Диффузный тиреотоксический зоб.

Наиболее часто (примерно 80% всех случаев) тиреотоксикоз развивается при Диффузном тиреотоксическом зобе – ДТЗ (болезнь Грейвса, Базедова болезнь, болезнь Перри) – заболевании, обусловленном избыточной секрецией ТГ диффузно увеличенной щитовидной железой.

Тиреотоксикоз. Диффузный тиреотоксический зоб.

Диффузный тиреотоксический зоб – аутоиммунное заболевание с наследственной предрасположенностью; часто сочетается с носительством HLA – DQA1*0501, а также HLA-B8; наличие HLA Dw3 и HLA-DR3 увеличивает риск развития болезни в несколько раз.

Тиреотоксикоз. Диффузный тиреотоксический зоб.

Формы и причины развития тиреотоксикоза:

1. Железистая форма (первичная) – при диффузном токсическом зобе, многоузловом зобе, аутоиммунном тиреоидите – болезни Хасимото (гипертиреоидная фаза – «хаситоксикоз»), радиационном тиреоидите, фолликулярном раке ЩЖ, избыточном приёме йода (йод – Базедова болезнь).

Э
к
з
о
ф
т
а
л
ь
м



Формы и причины развития тиреотоксикоза

2. *Дисрегуляторная форма*
(вторичная) – при острых и
хронических психогенных
травмах, повреждении
гипоталамуса, базофильной
аденоме аденогипофиза →
увеличивается секреция ТТГ.

Формы и причины развития тиреотоксикоза

- 3. Периферическая форма* – при нарушении связи тиреоидных гормонов (ТГ) с транспортными белками, увеличении числа рецепторов у ТГ, пострецепторных нарушениях.
- 4. Ятрогенная форма* («искусственный», лекарственный тиреотоксикоз).

Проявления диффузного тиреотоксического зоба

1.

Общая слабость, исхудание.

Нарушение ЦНС – раздражительность,
беспокойство, повышенная
возбудимость, лабильность
настроения, потеря способности
концентрировать внимание,
расстройства сна.

Проявления диффузного тиреотоксического зоба

2.

Нарушения сердечно – сосудистой системы – тахикардия, увеличение систолического и диастолического давления, нередко – приступы мерцательной аритмии, → сердечная недостаточность.

Проявления диффузного тиреотоксического зоба

3.

Нарушение ЖКТ –
повышенный аппетит,
диарея, умеренное
увеличение печени, иногда –
желтушность.

Проявления диффузного тиреотоксического зоба

4.

Гипертермия, постоянное
чувство жара, жажда,
повышенная потливость.

Проявления диффузного тиреотоксического зоба

5.

Мышечная слабость (↑ катаболизм белка, поражение периферической НС, гипокалиемия), тремор рук, туловища. Глазные симптомы.

Нарушение функции половых желёз —
у женщин: олиго- или аменорея; *у мужчин*: снижение либидо и потенции; гинекомастия.

Проявления «тиреотоксического сердца»

- ↑ Частота сердечных сокращений (постоянное ощущение сердцебиения)
- ↑ минутный объём сердца
- ↑ систолический объём (↑ АД систолич.)
- ↓ диастолическое АД
- ↑ пульсовое АД (ощущение пульсации сосудов шеи, головы)
- Колющие боли в области сердца
- Мерцательная аритмия (нередко)

Тиреотоксическая офтальмопатия. Экзофтальм.

Аутоиммунное поражение мягких тканей орбиты (глазницы) и/или глазных мышц со вторичными изменениями глазного яблока в условиях развития различных эндокринных расстройств (в т.ч. при нарушениях функции щитовидной железы) носит название эндокринная офтальмопатия (греч. Ophthalmos – глаз).

Тиреотоксическая офтальмопатия



Экзофтальм



Экзофтальм
«испуганный взгляд»



Отставание верхнего
века при взгляде вниз,
полоска склеры над
радужкой

Тиреотоксическая офтальмпатия



Хемоз (отек конъюнктивы глазного яблока)



Офтальмоплегия (греч. ophthalmos — глаз+plégē-удар) — паралич мышц глаз: неподвижность глазного яблока, опущение верхнего века (птоз)



Эндокринная миопатия: ротация глаза в сторону, ограничение его подвижности → диплопия (двоение в глазах)

Гипотиреоидные состояния. Микседема.

Микседема (греч. Муха –
слизь, oіdema – отёк) –
тяжёлая форма
гипотиреоза.



Формы гипотиреоза взрослых

1. Железистая – «тиреогенная»
(первичный гипотиреоз)
2. Дисрегуляторная –
«гипофизарно –
гипоталамическая»
(вторичный гипотиреоз)

1. Железистая форма.

Этиология

А. Тиреоидиты:

- хронический аутоиммунный
- хронический фиброзный
- подострый вирусный
- подострый послеродовой

Б. Тиреостатическая терапия (передозировка радиоактивного йода, препаратов лития, тиреостатиков)

В. Тиреоидэктомия

2. Дисрегуляторная форма.

Этиология

1. Нарушение синтеза и секреции тиролиберина вследствие поражения гипоталамуса
2. Изолированный дефицит ТТГ (энзимопатические нарушения биосинтеза гормона)
3. Приобретённый пангипопитуитаризм (болезни Симмондса/Шихена; облучение, крупные опухоли аденогипофиза)

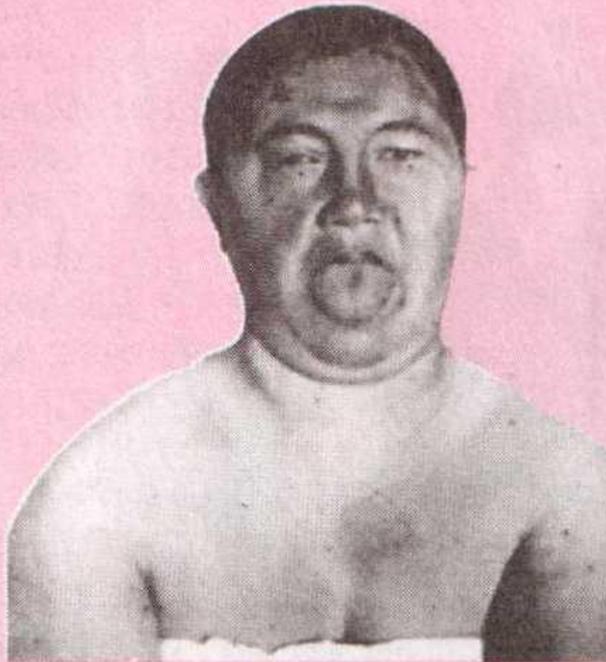


Симптом Хертога
(выпадение волос
в латеральной части бровей)

Микседема

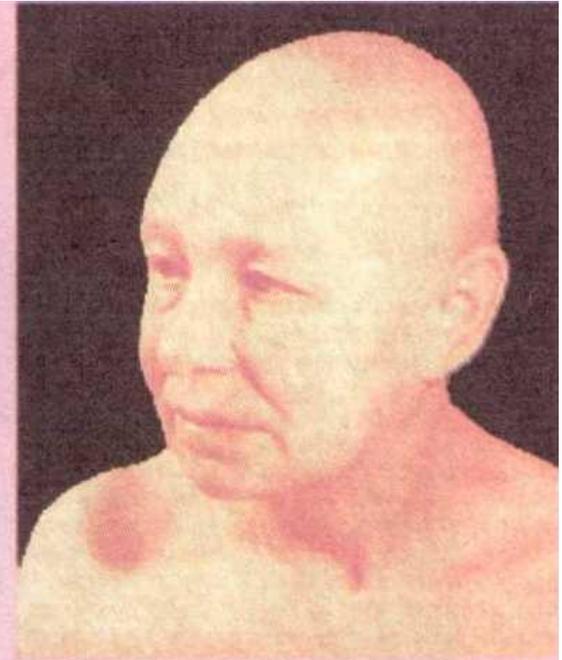


Лунообразное лицо
при микседеме



Отек языка при микседеме

21



Облысение женщины
при микседеме

Проявления гипотиреоза

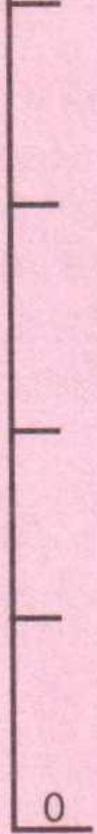
- Лицо лунообразное одутловатое; кожа сухая, холодная на ощупь; выпадение волос на голове, бровях, ломкость ногтей; отёк не оставляющий ямки при надавливании.
- Гипотермия; запоры, прогрессирующее снижение памяти, сонливость, отсутствие интереса к окружающим, инертность мышления, умственная отсталость может доходить до идиотии.
- Склонность к брадикардии; нарастание массы тела на фоне сниженного аппетита.

Гипотиреоидные состояния. Кретинизм.

Кретинизм – форма патологии, характеризующаяся отставанием психического, соматического и полового развития вследствие резко выраженной недостаточности общебиологических эффектов тиреоидных гормонов.

А. Спорадический (греч. sporadikos — отдельный) **кретинизм**
(«врожденная микседема», болезнь Фэгге)

80 см



1



2



3



4



Врожденная микседема: 1 — мальчик 4 лет; 2 — он же после лечения в течение 57 дней;
3 — он же в 5 лет (прекращение роста — рецидив болезни); 4 — он же в 9 лет после
проведенного лечения (возобновление роста, адекватное возрасту психическое развитие)

Причины развития кретинизма

Врождённая гипоплазия или аплазия
щитовидной железы у ребёнка вследствие:

- Тяжёлых инфекционных болезней
- Белкового голодания
- Избыточного рентгеновского облучения
- Лечения тиреостатиками...

МАТЕРИ В ПЕРИОД БЕРЕМЕННОСТИ!

**Б. Эндемический (греч. endēmos — местный)
кретинизм («истинный»)**



Пациенты психолечебницы с зобами
(восточная Швейцария; по М. Hirsch)

Основные проявления кретинизма

- Habitus (округлое без эмоций лицо, маленькие глаза, западение спинки носа, увеличенный язык, постоянное слюнотечение, карликовый рост, короткие конечности, короткая шея, большой живот — ожирение)
- Запаздывание физического развития
- Задержка психического и полового развития

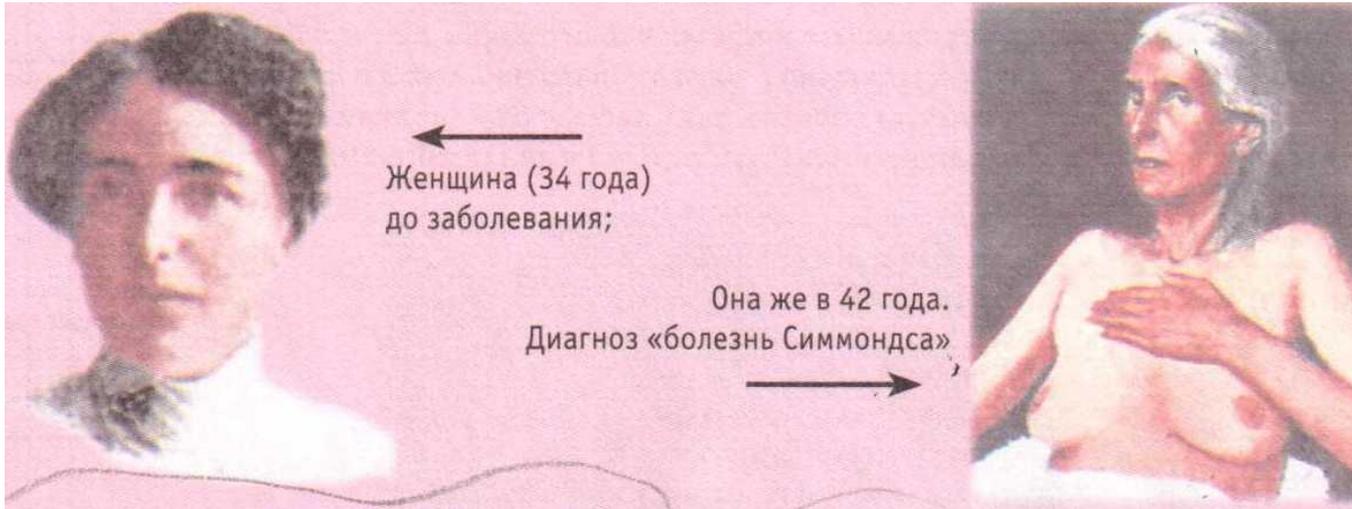
Причины развития кретинизма

- Дефицит йода в биосфере
- Поступление в организм струмогенных веществ (например, тиоцианатов – содержатся в некоторых овощах)
- Повышенное содержание в биосфере некоторых микроэлементов: кобальта, молибдена, меди, цинка...
- Загрязнённость окружающей среды гуминовыми соединениями
- Наследственные нарушения йодного обмена в эндемичных районах...

Гипофизарная кахексия

- Патогенетическую основу данной формы патологии составляет снижение или прекращение продукции гормонов аденогипофиза со вторично развивающейся гипофункцией гипофиззависимых периферических эндокринных желёз

Гипофизарная кахексия



Болезнь Симмондса

Причины развития

- Травмы основания черепа
- Опухоли, разрушающие аденогипофиз
- Кровоизлияния в аденогипофиз
- Тромбоз, эмболия сосудов аденогипофиза
- Инфекционно – токсические процессы
(туберкулёз, сифилис, менингит, грипп...)
- Тяжёлое общее голодание...

Проявления гипофизарной кахексии

- Резкое прогрессирующее истощение организма
- Преждевременное старение
- Тяжёлые общие обменно – трофические расстройства (возможно развитие гипогликемической комы)
- Грубые поражения нервной системы
- Декальцинация костей (остеопороз, боли)
- Снижение активности всех органов и систем организма

Проявление гипофизарной кахексии



Нарушения синтеза и действие соматотропного гормона

Соматотропный гормон (СТГ):

- Усиливает синтез белка
- Активирует хондро- и остеогенез
- Оказывает жиромобилизующее действие
- Обладает контринсулиновой активностью

Гипофизарный гигантизм

Это эндокринная «ранняя» форма патологии, выражающаяся в усиленном росте (выходящем за пределы высших норм для данного возраста, пола и национальности: как правило, для мужчин – более 200 см., для женщин – 190 см.) вследствие гиперпродукции СТГ.

Гипофизарный гигантизм

Кроме высокого роста, отмечается:

- Увеличение размеров внутренних органов (спланхномегалия)
- Снижение резистентности организма к инфекции (иммунодефицит)
- Недостаточное развитие вторичных половых признаков
- Задержка полового развития – гипогонадизм (не всегда!)

Гипофизарный нанизм

- Карликовым считается рост у женщин - < 130 см.
у мужчин - < 120 см.

Патогенетическая основа:

- ↓ синтез СТГ или инсулиноподобного фактора роста 1 – ИФР 1 («соматомедин С» – посредник всех основных метаболических эффектов СТГ в постнатальном периоде)
- Дефицит/дефект рецепторов к СТГ или к ИФР 1

Причины развития

А. Гигантизма:

- Эозинофильная аденома гипофиза
- Инфекционно – токсические поражения головного мозга
- Черепно – мозговые травмы...

Причины развития

Б. Гипофизарной микросомии:

- Мутации генов СТГ, ИФР 1 и рецепторов к ним
- Поражения аденогипофиза (опухоли: краниофарангиома, гамартома, саркома; родовая травма, разрыв ножки гипофиза, нарушение кровообращения, радио- или химиотерапия опухолей головы, аутоиммунное повреждение ацидофильных клеток гипофиза...)

Первые признаки задержки роста обнаруживаются у детей в возрасте 2 – 3 лет. Избыток массы тела характерен для синдрома Ларона (дефект рецепторов к гормону роста).

Многочисленные примеры свидетельствуют: сверхвысокий рост также как и гипофизарный нанизм могут быть вполне совместимы с социальной активностью, физической и интеллектуальной полноценностью индивида.

Акромегалия

- Это поздняя, парциальная форма патологии аденогипофиза, обусловленная значительным увеличением продукции соматотропного гормона.
- Болезнь характеризуется непропорциональным увеличением и утолщением конечностей и костей черепа (следствие активации периостального роста костей), увеличением мягких тканей – мышц, соединительной ткани, кожи и внутренних органов (спланхномегалия).

Акромегалия



Акромегалия

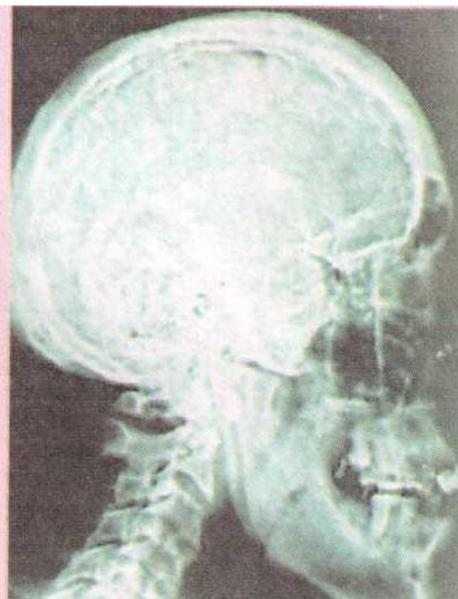
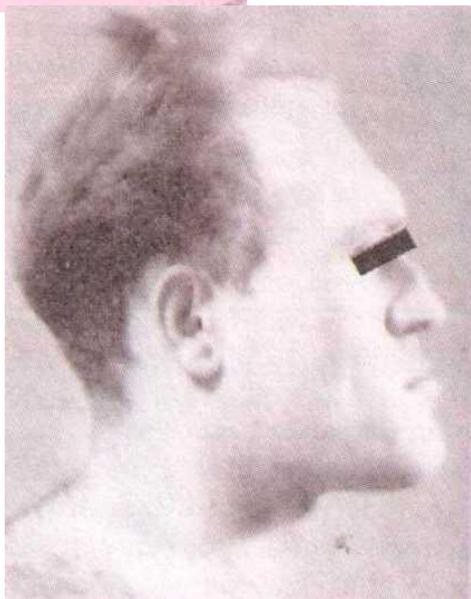
- Причина заболевания – ацидофильная (эозинофильная) аденома аденогипофиза.



Акромегалия



Кисть больной акромегалией



акромегали

На рентгенограмме больного акромегалией: сильно развитые кости лицевого черепа, изменено соотношение между лицевым и мозговым черепом, увеличены промежутки между зубами

Болезнь (синдром) Иценко – Кушинга

- Нарушения в гипоталамо – гипофизарной системе → ↑АКТГ → вторичный гиперкортицизм: **болезнь Иценко – Кушинга.**
- Кортикостерома → первичный гиперкортицизм: **синдром Иценко – Кушинга.**

Проявления болезни (синдрома) Иценко - Кушинга



Плеторическое
ожирение
у больных
детей
(здесь —
мальчик)

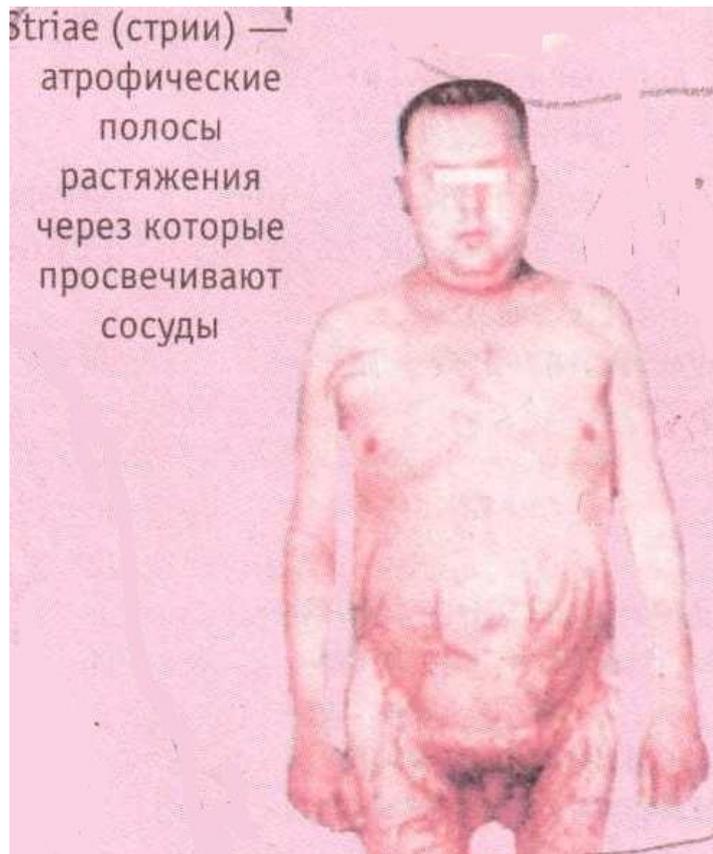


Матронизм
(отложение
жира
на лице)

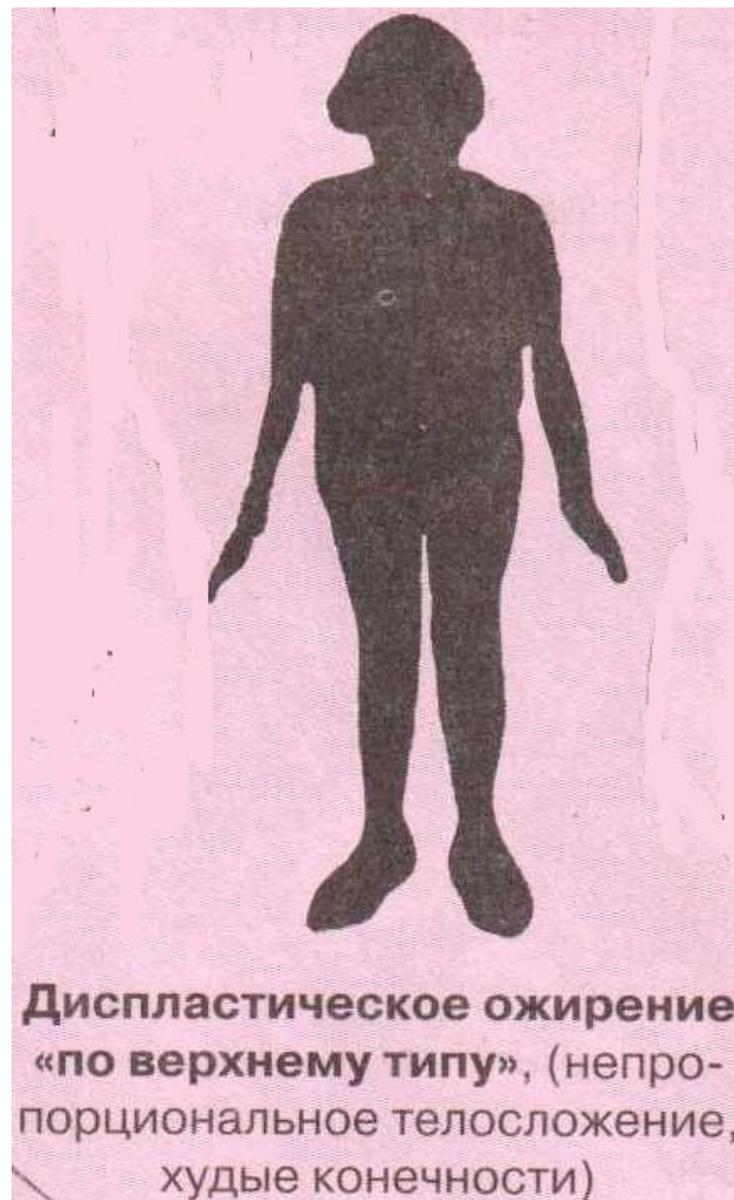
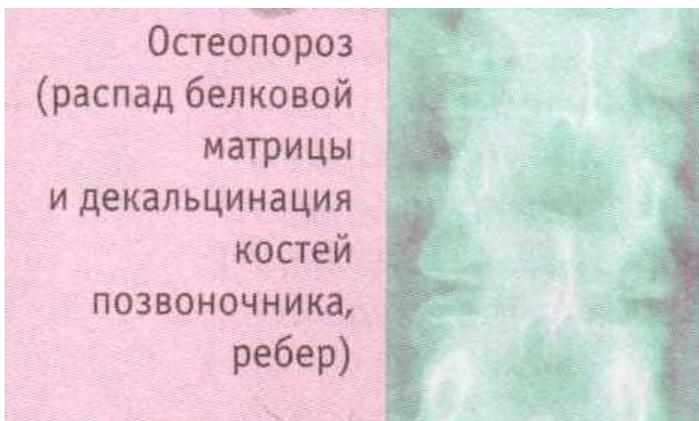
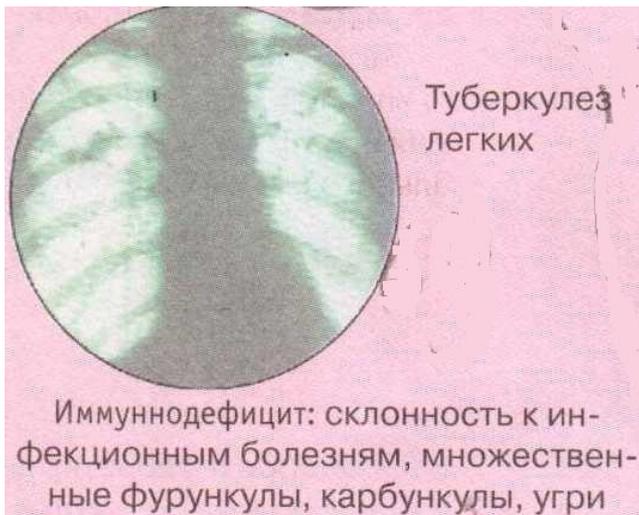


Гинекомастия
(у юноши)

Проявления болезни (синдрома) Иценко - Кушинга



Проявления болезни (синдрома) Иценко - Кушинга



Проявления болезни (синдрома) Иценко - Кушинга

Гипертрихоз



Проявления болезни (синдрома) Иценко - Кушинга

- У лиц женского пола – **вирилизация**: гипоплазия матки и яичников, дисменорея, аменорея, гипертрихоз, низкий грубый голос.
- У лиц мужского пола – **демаскулинизация**: гипоплазия яичек, снижение либидо и потенции, уменьшение полового члена.

Феохромоцитома

- Это гормонально – активная опухоль из мозгового слоя надпочечников или из экстраадреналовой хромафинной ткани.



Феохромоцитома



Феохромоцитома

Проявления приступа

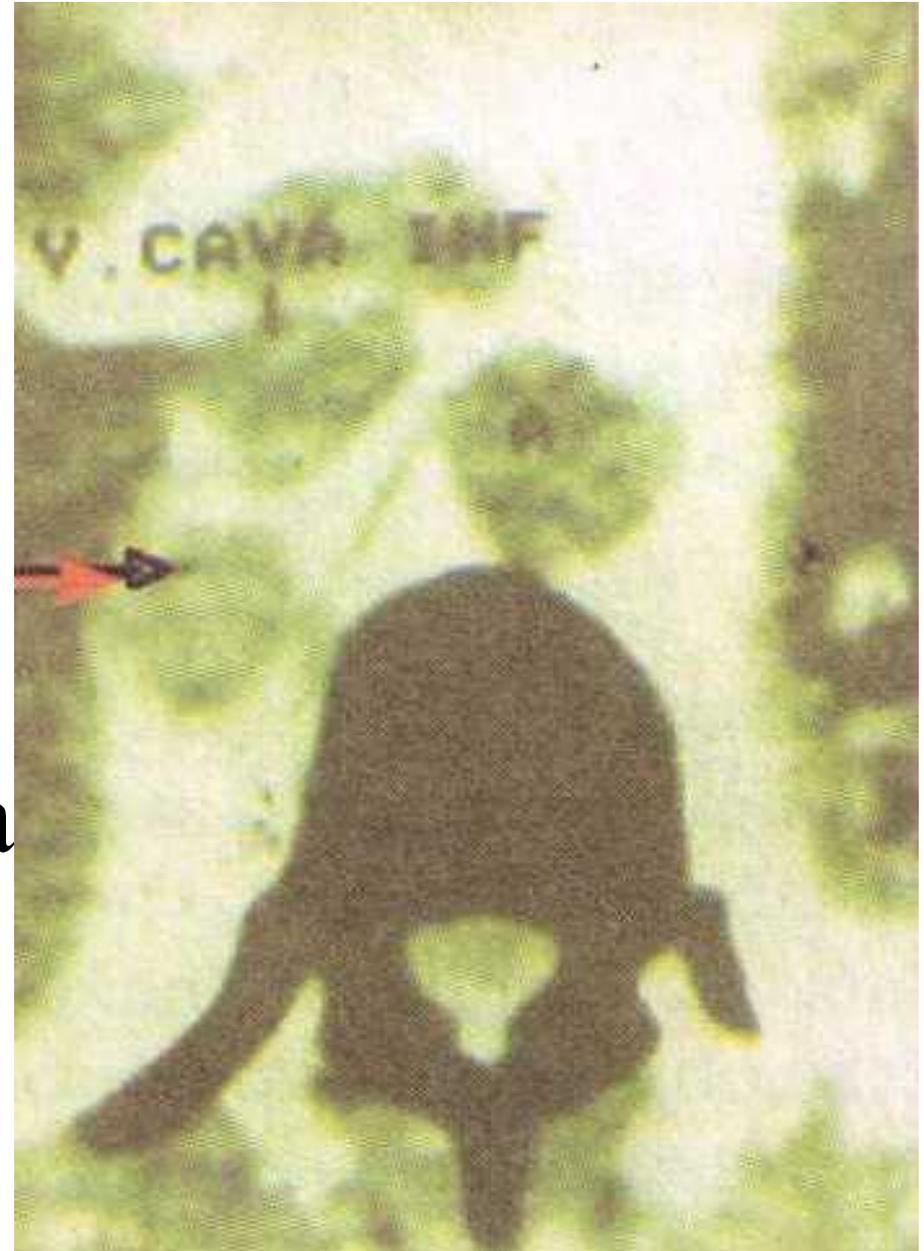
- Резкая головная боль
- Головокружение
- Бледность кожных покровов
- Акроцианоз
- Парестезии
- Гипертермия (повышение температуры тела до 40°C и выше)

Феохромоцитома

- Нейро – психическое возбуждение, чувство страха
- Тахикардия (может быть брадикардия)
- Боли в области сердца
- Локомоторные расстройства (крупная дрожь во всём теле, эпилептиформные судороги, преходящие и стойкие парезы)
- Мидриаз
- Гипергликемия, глюкозурия

Феохромоцитома

- Компьютерная томография на уровне XI грудного позвонка



Эффекты норадреналина

- Повышение АД систолического и диастолического
- Увеличивается коронарный кровоток
- Брадикардия – реакция и повышение АД

Приступ может

закончиться летально из-

за развития коллапса,

недостаточности левого

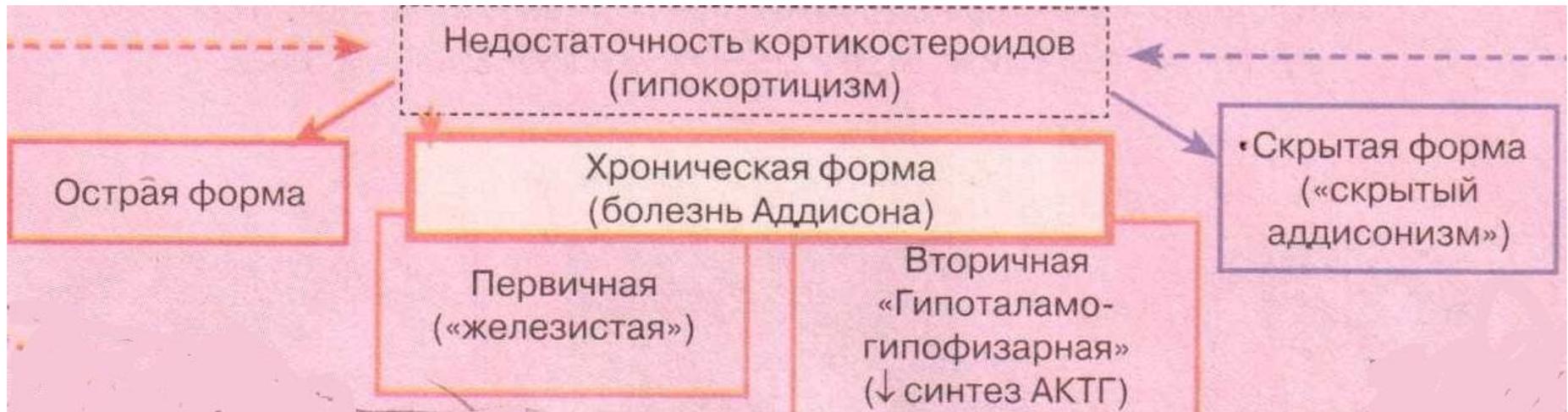
желудочка сердца, отёка

лёгких!!!

Эффекты адреналина

- Активация ЦНС и сердечной деятельности
- Спазм сосудов кожи, почек
- Повышение систолического АД
- Расширение сосудов миокарда, скелетных мышц, гладких бронхиол и ЖКТ
- Снижение диастолического АД
- Гипергликемия; повышение основного обмена.

Надпочечниковая недостаточность



Причины острой формы надпочечниковой недостаточности

1. Кровоизлияния в надпочечники (синдром Уотерхауса – Фридериксена): родовая травма – наложение щипцов, трудные роды, асфиксия новорождённого; токсикоз беременности, молниеносная пурпура; менингококковая септицемия, гемофилия...
2. Тромбоз сосудов надпочечников
3. Синдром «отмены» (при удалении гормонально – активной опухоли надпочечника, т.к. другой надпочечник может быть атрофированным из-за ↓ синтеза АКТГ)

Проявления острой формы надпочечниковой недостаточности

- ↓↓ АД (сосудистый коллапс – часто!)
- Резкое обезвоживание организма
- Грубые диспептические расстройства
- Тяжёлые нарушения нервной системы
- Выраженная гипогликемия (может быть кома)
- Гипотермия

Причины хронической формы надпочечниковой недостаточности

- Общие тяжёлые заболевания
- Хронический стресс
- Нарушение транспортной связи гормонов



Надпочечниковая недостаточность



Болезнь Аддисона (проявления, патогенез)

- Мышечная слабость; гипонатриемия, гиперкалиемия: атрофия мышечной ткани из-за снижения белково-анаболического действия кортикостероидов.
- Артериальная гипотензия.
- Диспептические расстройства: отсутствие аппетита, тошнота.
- Похудание: обезвоживание организма, распад мышечной ткани.
- Пигментация кожи (отложение меланина).
- Импотенция.

**Спасибо за
внимание!**