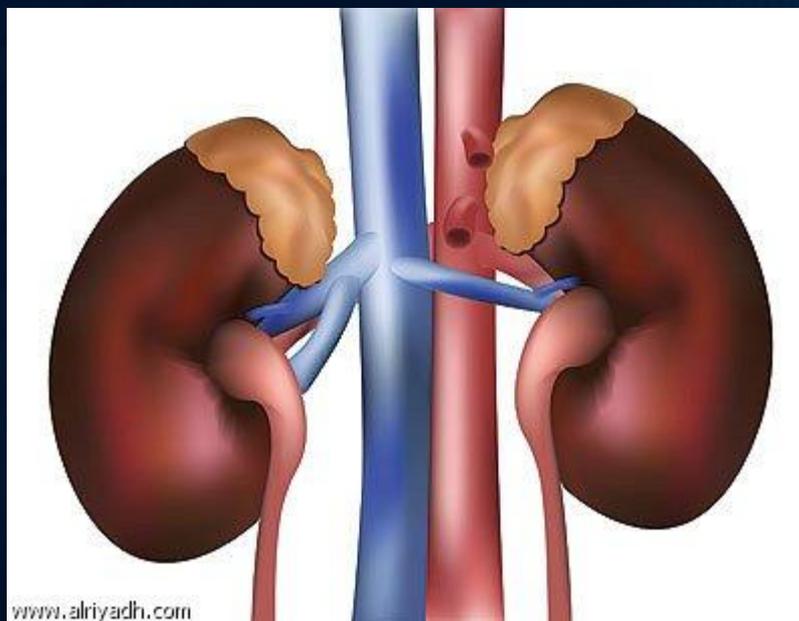


# ПАТОФИЗИОЛОГИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Лекция



# ГОРМОНЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ



Кора надпочечников образует несколько стероидных гормонов-**кортикостероидов**;

мозговое вещество продуцируют биогенные моноамины — **катехоламины**.

Корковое вещество надпочечников состоит из трех зон:

- **Клубочковая зона** синтезирует **минералокортикоиды**, главный из которых - **альдостерон**. Точки приложения его действия — почки, слюнные железы, ЖКТ, ССС. В почках альдостерон стимулирует канальцевую реабсорбцию натрия и экскрецию ионов калия, водорода, аммония и магния.
- **Пучковая зона** продуцирует **глюкокортикоиды** (ГК) — **гидрокортизон** (**кортизол**) и **кортикостерон**
- **Сетчатая зона** синтезирует мужские сексуальные гормоны (**андрогены**) — **дигидроэпиандростерон**, **дигидроэпиандростерон-сульфат** и др., следовые количества женских половых гормонов — **эстрогенов**. Надпочечниковые стероиды способны преобразовываться в тестостерон. Надпочечники вырабатывают мало этого вещества, равно как и эстрогенов (эстрадиола, эстрона).

Однако надпочечниковые андрогены могут служить источником эстрогенов, образующихся в подкожно-жировой клетчатке, волосяных фолликулах, молочной железе.

Секреция андрогенов находится под контролем АКТГ.  **!! В системе регуляции их синтеза не реализуется в заметной степени обратная связь и при повышении их уровня ингибирования синтеза АКТГ не происходит.**

# ГИПЕРФУНКЦИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ГИПЕРКОРТИКАЛИЗМ)

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:

1. Болезнь Иценко-Кушинга
2. Синдром Кушинга
3. Аденогенитальный синдром
4. Синдром Конна (первичный альдостеронизм).

## ЭТИОЛОГИЯ ГИПЕРКОРТИЦИЗМА

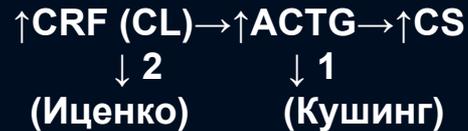
### А. ЦЕНТРАЛЬНЫЕ ПРИЧИНЫ.

- ГАО гипоталамуса: ↑ СТГ, ↑ АКТГ, ↑ СС;
- Базофильная аденома передней доли гипофиза: ↑ АКТГ, ↑ СС;
- ГАО коры надпочечника (полная форма): ↑ АКТГ, ↑ СС;

### Б. ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ ПРИЧИНЫ:

- ГАО коры надпочечника (полная форма): ↑ АКТГ, ↑ СС;
- АГС (неполная форма)
  - 1). ГАО сетчатой зоны КН
  - 2). Наследственная ферментопатия
- ГАО из клубочкового слоя (неполная форма).

# БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО-КУШИНГА



## ПАТОГЕНЕЗ И СИМПТОМЫ

### 1. ГИПЕРТОНИЯ

- а) ↑катаболизм белков → ↑NH<sub>4</sub> → ↑тонус СДЦ → ↑ТС → ↑АКД;
- б) избыток АКТГ стимулирует разрастание ЮГА почек → ↑ренин (ангиотензиноген) → α2глобулины крови → ↑гипертензин → ↑АКД;
- в) ↑ренин → стимулирует рост клубочкового слоя почки → ↑альдостерон → ↑Na → возбуждается СНС → ↑АКД.

### 2. ОСТЕОПОРОЗ:

- а) ↓рост и регенерация белкового костного каркаса;
- б) ↓активность щелочной фосфатазы в костях → ↓отложение Са<sup>++</sup> в костях, ↑вымывание Са<sup>++</sup> из костей (нестойкие соли с лимонной кислотой) → остеопороз + ↓всасывание Са<sup>++</sup> в кишечнике.

### 3. ОЖИРЕНИЕ:

- а) ↑липонеогенез (из АК);
  - б) АКТГ и ГК способствуют отложению жира в депо
- «буйво- по типу  
ловая» «матро-  
форма низма»

### 4. ИММУНИТЕТ:

- а) расплавление лимфоузлов избыточной концентрацией ГК, ↓ клеточного иммунитета - ↓ концентрации лимфоцитов (Т и В);
- б) катаболизм белков - ↓выработка специфических антител.

5. **ДЕПРЕССИЯ**, ↓↑психика → угнетение ЦНС, нарушение корковой динамики продуктами распада белков.

6. «Нечистота» кожи – угри, себорея – следствие ↑выделения КС жировыми железами, стрии – «гипоталамические стигмы».

# СИНДРОМ КУШИНГА

(полная форма периферического гиперкортицизма)

ГАО коры надпочечников:  $\uparrow$ CS и  $\uparrow$ AG, но  $\downarrow$ ACTG.

## ПАТОГЕНЕЗ И СИМПТОМЫ:

1. Остеопороз
  2. Гипертония
  3. Ожирение
  4.  $\downarrow$ иммунитета
  5. Депрессия
  6. Гипоталамические стигмы отсутствуют
  7. Гирсутизм – резко выраженный – за счет  $\uparrow$ концентрации AG
- Механизмы те же, что при болезни Иценко-Кушинга, но

# Гиперпродукция глюкокортикоидов

Нарушения в гипоталамо-гипофизарной системе → ↑ АКТГ → вторичный гиперкортицизм: **болезнь Иценко—Кушинга**

Кортикостерома → первичный гиперкортицизм: **синдром Иценко—Кушинга**

Проявления



Плеторическое ожирение у больных детей (здесь — мальчик)



Матронизм (отложение жира на лице)

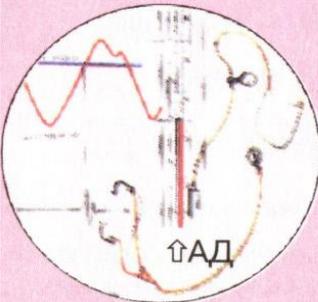
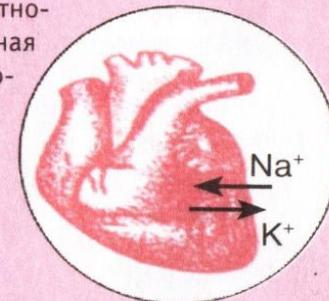


Гинекомастия (у юноши)

Striae (стрии) — атрофические полосы растяжения через которые просвечивают сосуды

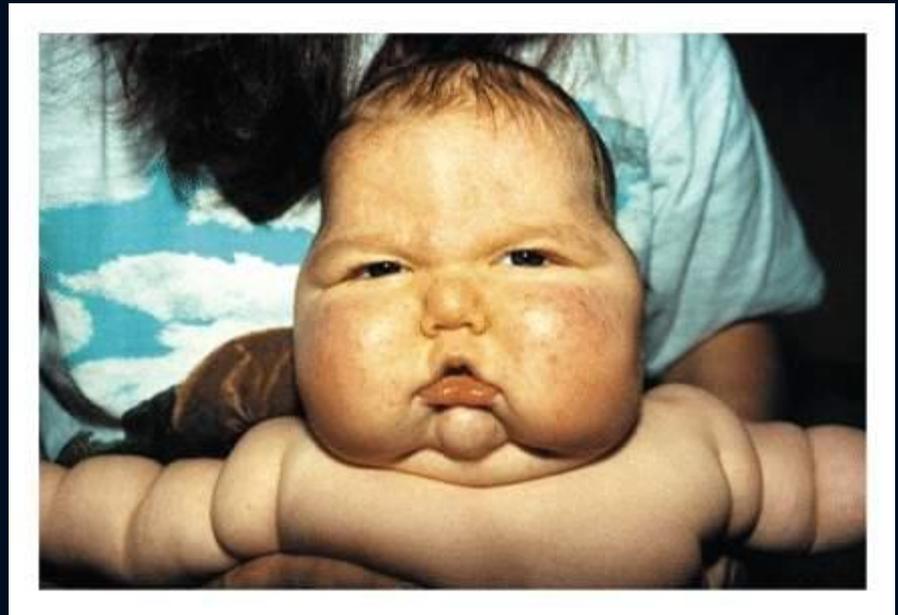


Элекролитно-стероидная кардиопатия



Гипертензия (систолическо-диастолическая): стойкая, выраженная ⇒ вторичные нарушения (часто!)

# Гиперпродукция глюкокортикоидов



# Адреногенитальный синдром

(врожденная дисфункция коры надпочечников, врожденная гиперплазия коры надпочечников)

- группа наследственных болезней, в основе которых лежит недостаточность ферментов на различных уровнях синтеза стероидных гормонов коры надпочечников - кортизола и альдостерона. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

# Адреногенитальный синдром

- **Синоним: врожденная гиперплазия коры надпочечников**
- **Патогенез: из-за дефекта фермента холестерин недостаточно превращается в альдостерон и кортизол, это приводит к избыточной стимуляции надпочечников гипофизом и они увеличиваются в объеме. Предшественники гормонов альдостерон и кортизол трансформируются в андрогены**
- **Может встречаться у обоих полов**
- **Приводит к развитию преждевременного полового ребенка, в связи с гиперандрогенией у девочек появляются вторичные мужские половые признаки**

# АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

## 1. ВИРИЛИЗИРУЮЩАЯ:

↓ГК → ↑АКТГ → стимуляция сетчатого слоя  
КН → ↑АГ → у ♀ псевдогермафродитизм,  
у ♂ - ложное преждевременное -  
созревание → «геркулесовы дети»

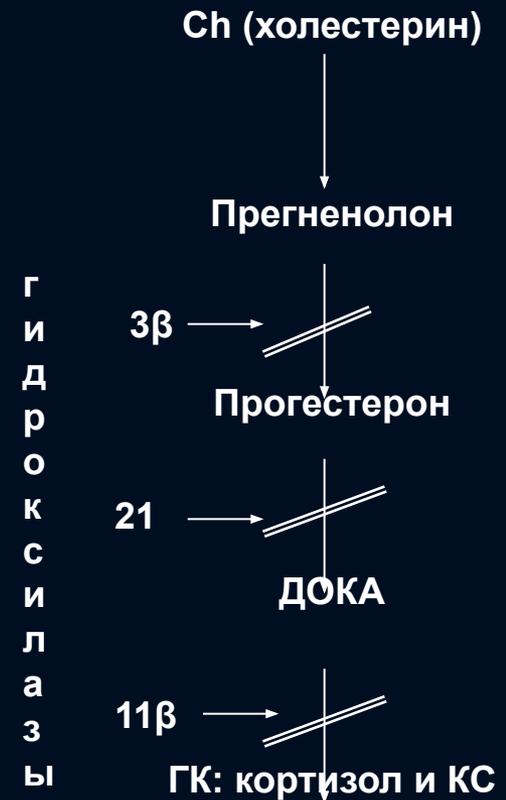
↓СИ на 20-30%

## 2. СОЛЬ-ТЕРЯЮЩАЯ:

↓ДОКА → ↓Na крови → гипотония  
(↓ тонус СНС) → гиповолемия → потери  
сознания, сердечная слабость,  
СИ – N.

## 3. ГИПЕРТЕНЗИОННАЯ:

↑ДОКА → ↑Na крови → ↑ГД → гиперволемиа  
→ ↑АКД, СИ - N



# Адреногенитальный синдром



- Пациентка, 42 г., рост 146 см. Телосложение по мужскому типу, голос низкий, выраженная мускулатура, широкая грудная клетка, неполная лысина, гирсутизм.
- У пациентки в возрасте 6 лет возникли признаки преждевременного полового созревания, в 8 лет прекратился рост (преждевременное закрытие эпифизов).

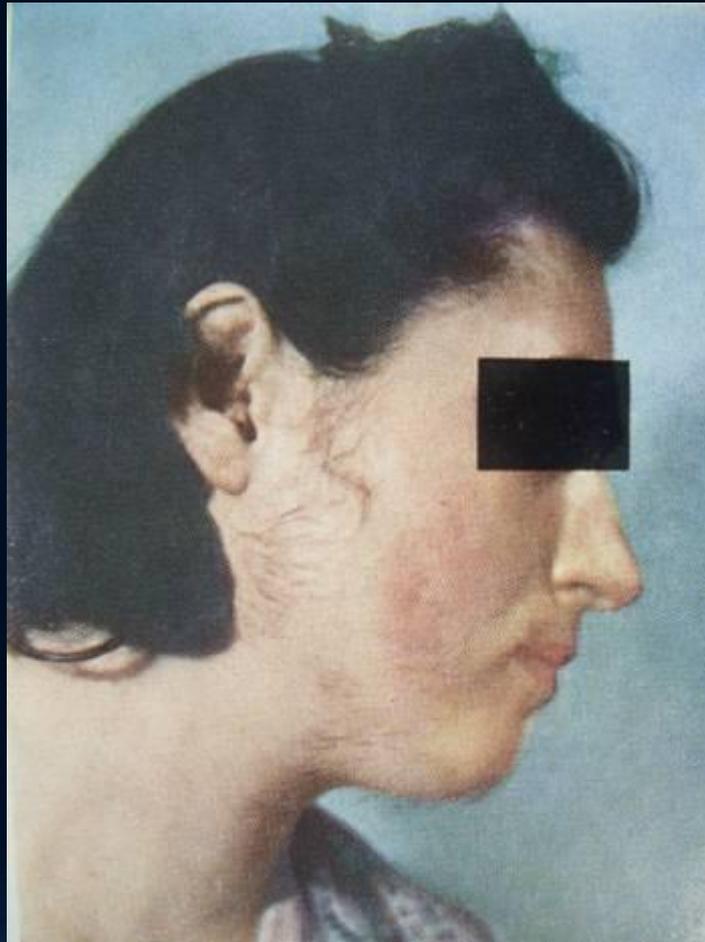
# Адреногенитальный синдром



- Пациентка, 42 г., рост 146 см. Телосложение по мужскому типу, голос низкий, выраженная мускулатура, широкая грудная клетка, неполная лысина, гирсутизм.
- У пациентки в возрасте 6 лет возникли признаки преждевременного полового созревания, в 8 лет прекратился рост (преждевременное закрытие эпифизов).

# Адреногенитальный синдром

## Маскулинизация



# Адреногенитальный синдром Болезнь до и после операции

860



# ГИПОФУНКЦИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ (ГИПОКОРТИКАЛИЗМ)

## КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:

1. Болезнь Аддисона

2. Синдром Аддисона

## ЭТИОЛОГИЯ ГИПОКОРТИКАЛИЗМА

### А. ПЕРВИЧНАЯ:

- тbc надпочечников;
- амилоидоз;
- опухоль коры надпочечников;
- дегенеративное воспаление.

### Б. ВТОРИЧНАЯ:

- ↓ АСТГ;
- Осложнения в родах – мелкоточечные кровоизлияния (щипцы), травмы, внутриутробная асфиксия плода и др.
- Инфекции: корь, тиф, дифтерия.

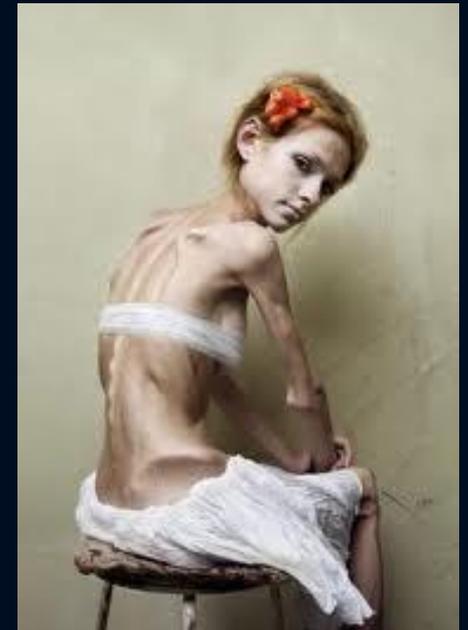
# СИМПТОМЫ ГИПОКОРТИКАЛИЗМА

1. Гипотония;
2. Гиподинамия;
3. Расстройства ЖКТ: ↓  
всасывания углеводов →  
пучение, метеоризм;
4. Патологическая пигментация-  
«Бронзовая болезнь»: ↑  
секреция АКТГ → ↑ выделение  
меланоформного гормона - ↑  
выделение меланина.

Симптомы те же, но нет патологической пигментации, больные бледные, слабые, гиподинамичные с нарушениями пищеварения и речи.

## **ОСТРАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ НАДПОЧЕЧНИКОВ**

1. Молниеносное течение;
2. Судороги;
3. Коллапс;
4. Сепсис;
5. Часто летальный исход



Благодарю за внимание

