

# Патология эндокринной системы

Хатамов Холдор

## План:

- 1. Акромегалия**
- 2. Болезнь Иценко-Кушинга**
- 3. Микседема**
- 4. Тиреотоксикоз**
- 5. Несахарный диабет**
- 6. Сахарный диабет**
- 7. Аддисонова болезнь**

# Особенности эндокринной системы

- **Эндокринная система – система желез, вырабатывающих гормоны;**
- **Выделение гормонов непосредственно в кровь;**
- **Эти железы не имеют выводных протоков;**
- **Они расположены в разных частях тела, но функционально тесно взаимосвязаны;**
- **Поддержание постоянства внутренней среды организма, необходимое для нормального протекания физиологических процессов**

# Акромегалия

**АКРОМЕГАЛИЯ** — нейроэндокринное заболевание, вызываемое поражением гипоталамуса и (или) гипофиза и проявляющееся патологическим увеличением кистей, стоп, костей лицевого скелета, разрастанием мягких тканей, увеличением внутренних органов, утолщением кожи, а также нарушением обмена веществ.

# Причины развития акромегалии

- **Избыточное выделение в кровь соматотропного гормона (гормона роста)**
- **Повышения секреции рилизинг-фактора гормона роста соматолиберина гипоталамусом**
- **Повышенное содержание в крови пролактина.**

# Патогенез

**Соматотропинома, травмы черепа, психоэмоциональные нагрузки, внегипофизарные опухоли**

**Повышения секреции соматолиберина**

**Повышенный синтез соматотропного гормона**

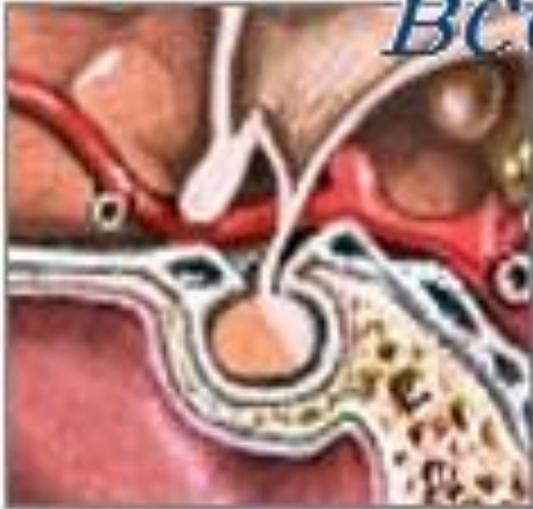
**Выработка соматомеданов печенью и периферическими тканями в ответ на воздействие соматотропина**

**Непосредственное влияние соматомеданов на рост костно-суставного аппарата, др. органов и систем**

**Акромегалия**

*MedUniver.com*

*Все по медицине...*



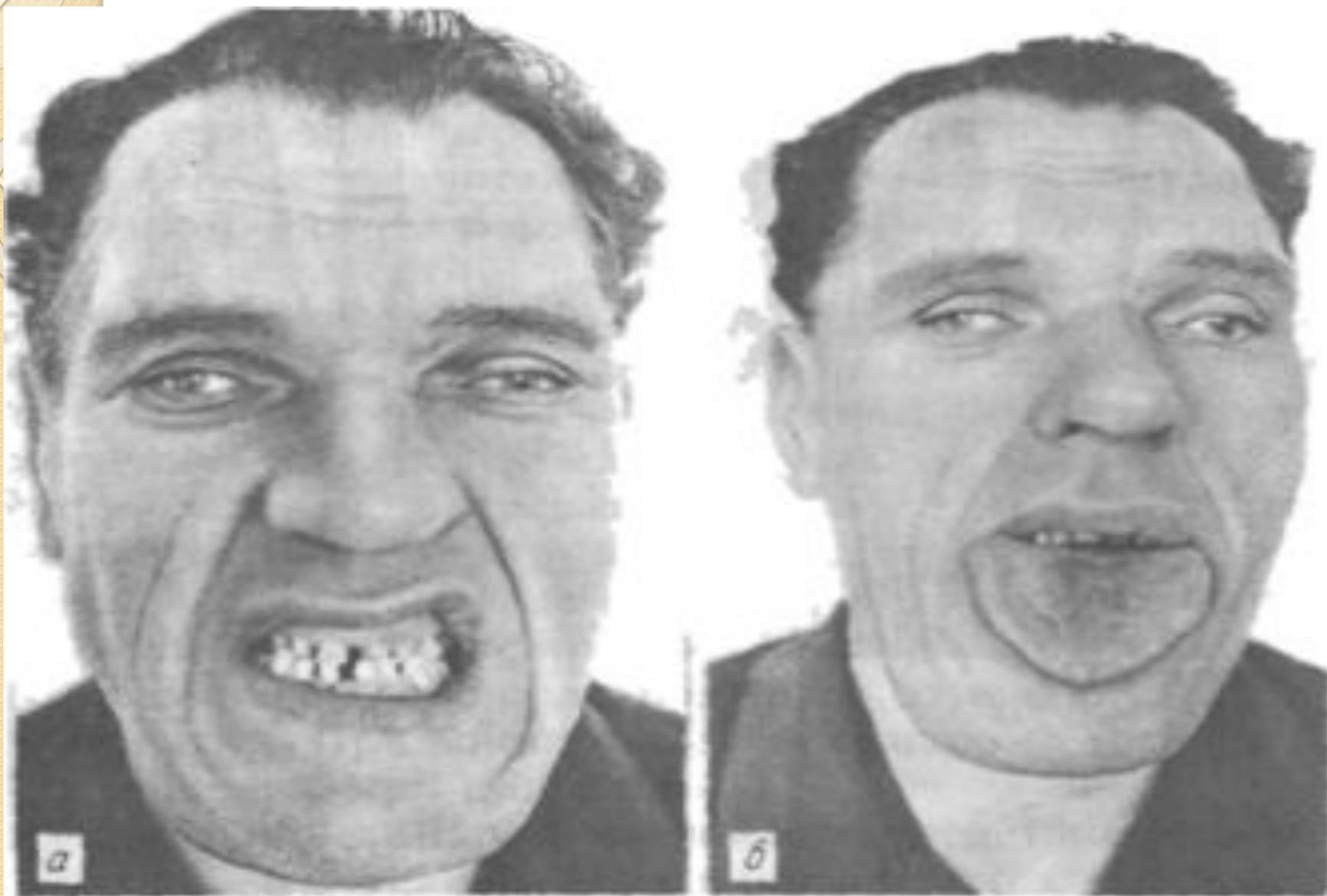
The pituitary secretes hormones that are essential to growth and reproduction

# Клиническая картина

- **Наблюдается изменение внешности больных**
- **Черты их лица становятся грубыми**
- **Увеличиваются надбровные дуги, нос, нижняя челюсть**
- **Расширяются межзубные промежутки, нарушается прикус**
- **Прогрессирующее увеличение стоп и кистей, особенно в ширину**
- **Бочкообразная грудная клетка**

## продолжение

- **Артрозы**
- **Грубое оволосение, кожа утолщается и образует складки, характерна повышенная потливость**
- **Увеличение гортани, языка (макроглоссия) и голосовых складок**
- **Спланхномегалия**
- **Сердечная недостаточность, повышается АД, появляются клинические признаки дистрофии печени и эмфиземы легких**
- **Диспепсия**



**Рис. 11. Деформация у мужчины 46 лет.**

**а — деформация верхней губы, расхождение зубов (проказа); б — утолщение языка.**

# Диагностика

- **Внешний осмотр**
- **Анализ крови на гормоны (высокая концентрация соматотропного гормона)**
- **Рентгенологического исследования черепа и скелета**
- **Компьютерная томография головы**
- **Дифференциальный Диагноз проводят с болезнью Педжета.**

# Лечение

- При выявленной аденоме гипофиза заключается в хирургическом удалении опухоли
- Лучевая терапия
- Парлодел
- Симптоматическое лечение направлено на снижение внутричерепного давления

# **БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО-КУШИНГА**

**Болезнь Иценко-Кушинга, или иначе гиперкортицизм - тяжелое нейроэндокринное заболевание, возникающее в случае нарушения регуляции гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы, когда образуется переизбыток гормонов надпочечников — кортикостероидов. Как правило, женщины страдают заболеванием в 10 раз чаще, чем мужчины, в группе риска находятся в основном женщины от 25 до 40 лет.**

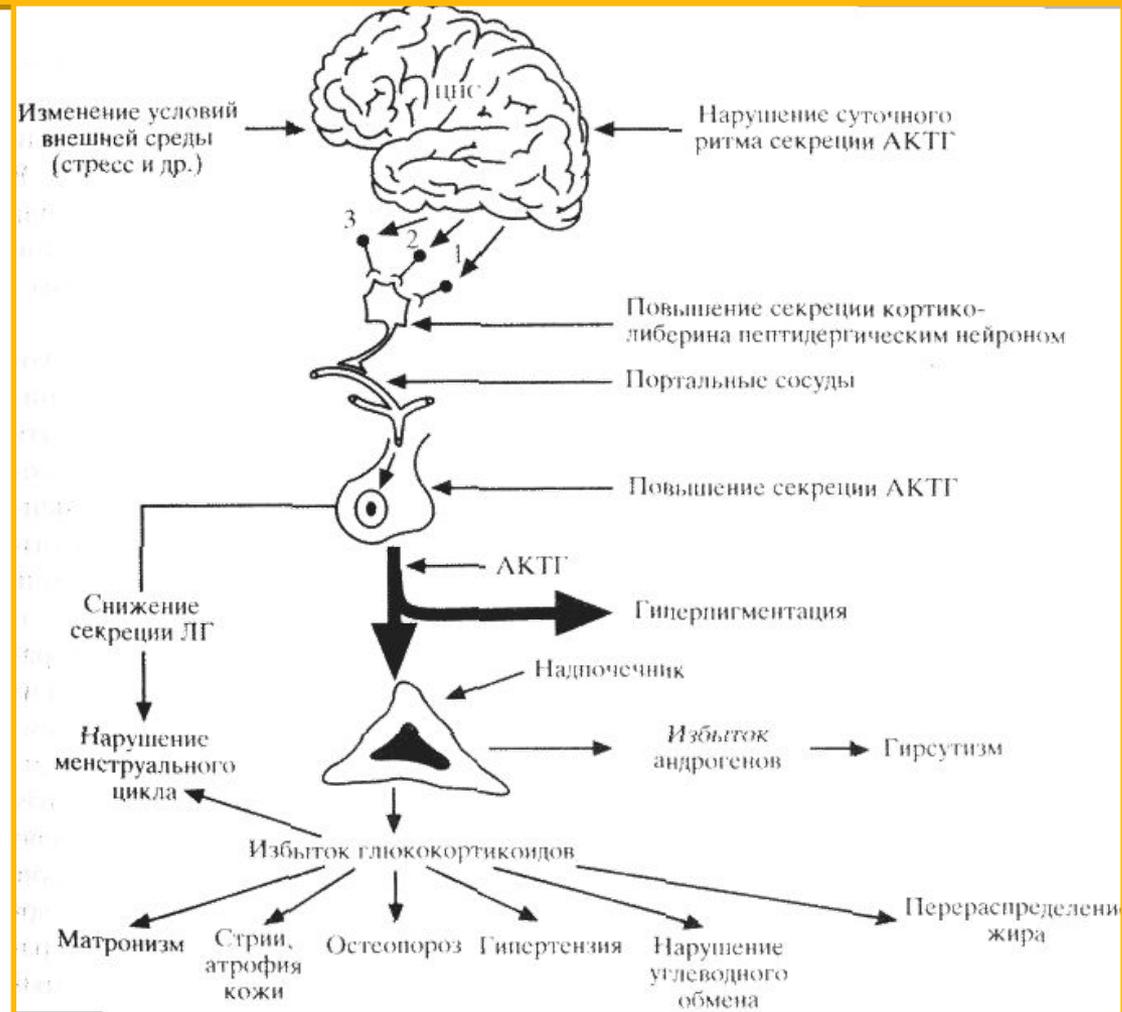
# Причины развития болезни Иценко-Кушинга

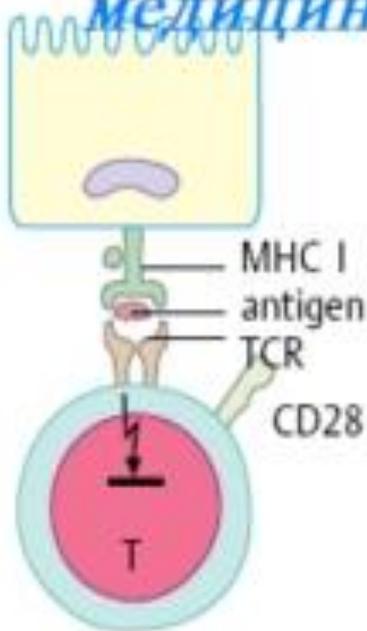
- **Причина болезни Иценко-Кушинга до сих пор неизвестна**
- **Однако замечено, что в некоторых случаях заболевание возникает после перенесенных травм и инфекций головного мозга**
- **У женщин болезнь чаще возникает после родов.**

# Патогенез

- **Нарушение гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковых взаимоотношений. Нарушается механизм «обратной связи» между этими органами**
- **В гипоталамус поступают нервные импульсы, которые заставляют его клетки производить слишком много веществ, активизирующих высвобождение адренокортикотропного гормона в гипофизе. В ответ на такую мощную стимуляцию гипофиз выбрасывает в кровь огромное количество этого самого адренокортикотропного гормона (АКТГ). Он, в свою очередь, влияет на надпочечники: заставляет их в избытке вырабатывать свои гормоны — кортикостероиды. Избыток кортикостероидов нарушает все обменные процессы в организме**

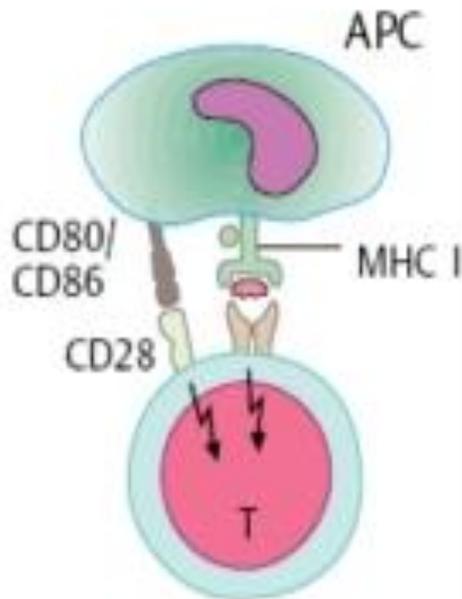
# Патогенез





Anergy/Tolerance

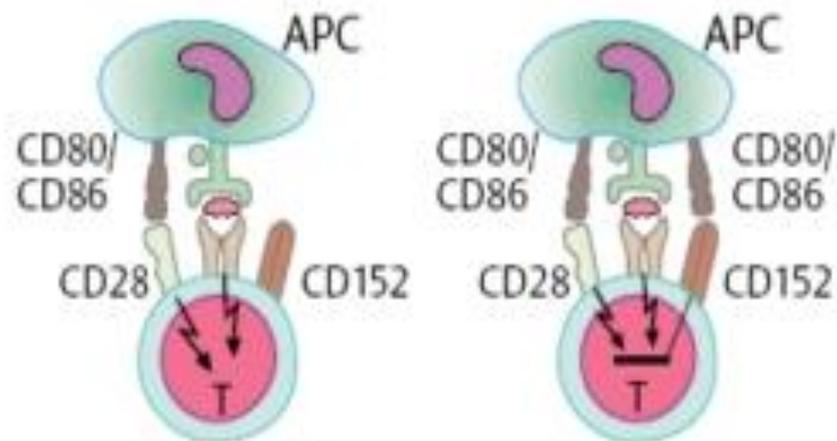
1. Signal 1 only



T-cell activation

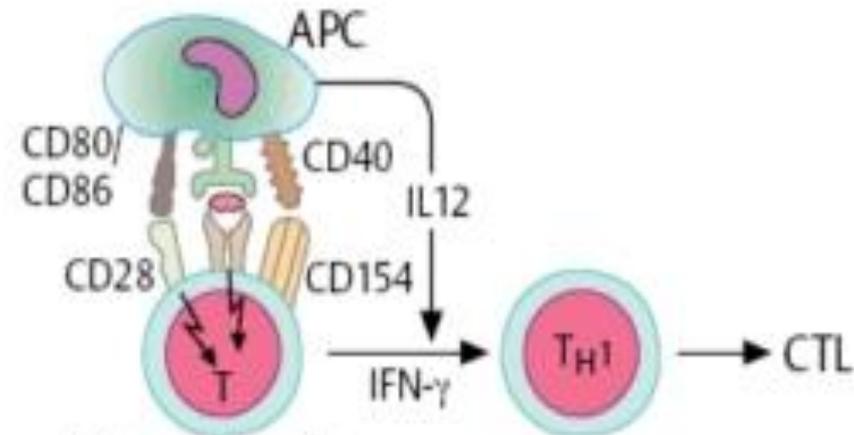
2. Co-stimulation via CD28

B. Several signals needed for T-cell activation



Upregulation of CD152/CTLA-4

3. Self-limitation/downregulation



Upregulation of CD154/CD40L

4. Effector cell induction

# Основные признаки заболевания

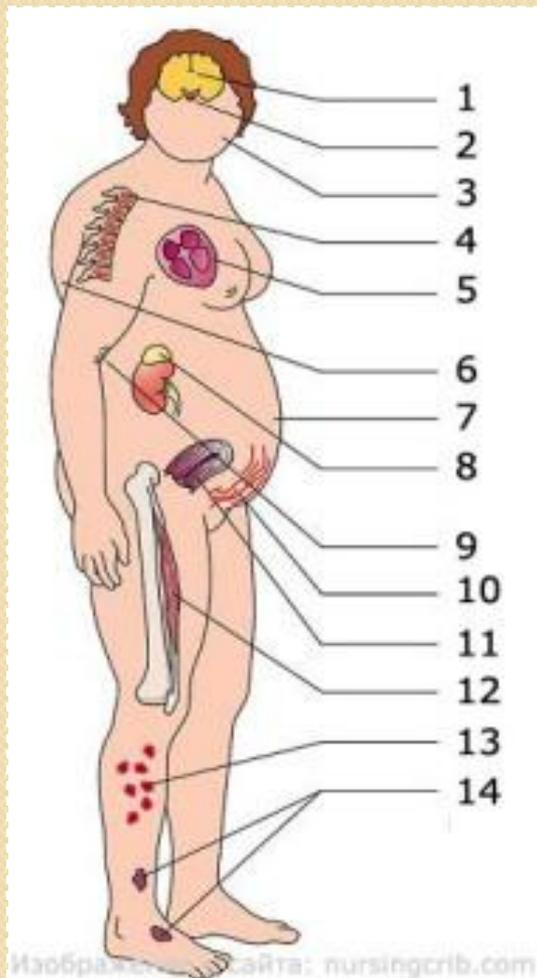
- **Ожирение: жир откладывается на плечах, животе, лице, молочных железах и спине. Несмотря на тучное тело, руки и ноги у больных тонкие. Лицо становится лунообразным, круглым, щеки красными**
- **Розово-пурпурные или багровые полосы (стрии) на коже**
- **Избыточный рост волос на теле (у женщин растут усы и борода на лице)**
- **У женщин — нарушение менструального цикла и бесплодие, у мужчин — снижение сексуального влечения и потенции**
- **Мышечная слабость**

# продолжение

- **Ломкость костей (развивается остеопороз), вплоть до патологических переломов позвоночника, ребер**
- **Повышается артериальное давление**
- **Нарушение чувствительности к инсулину и развитие сахарного диабета**
- **Снижение иммунитета**
- **Возможно развитие мочекаменной болезни**
- **Иногда возникают нарушение сна, эйфория, депрессия**
- **Снижение иммунитета. Проявляется образованием трофических язв, гнойничковых поражений кожи, хронического пиелонефрита, сепсиса и т.д.**

# Основные признаки заболевания

## Клинические проявления БИК



1. Психозомоциональные расстройства;
2. Синдром пустого турецкого седла;
3. Лунообразное ожирение лица;
4. Снижение минеральной плотности костных тканей, остеопенический синдром и остеопороз;
5. Гипертрофия миокарда, гипертензия и др. ССЗ;
6. Жировой горб в основании шеи;
7. Локализованное абдоминальное или диспластическое ожирение;
8. Гипертрофия надпочечных желез;
9. Истонченная, сухая и шелушащаяся кожа (на вид напоминающая мрамор из-за просвечивающих сосудов);
10. Абдоминальные стрии (багровые, сизые или бледные полосы растяжения);
11. Аменорея – отсутствие или нарушение менструального цикла у женщин репродуктивного возраста;
12. Атрофия мышечной массы конечностей и мышечная слабость;
13. Тромбоцитопеническая пурпура – гематомы (синяки), петехии (мелкие не объемные кровоизлияния на слизистых и коже, особенно конечностей), носовые кровотечения, кровоточивость десен, меноррагия (чрезмерно обильные месячные);
14. Изъязвления кожи, акне (вульгарные прыщи), медленное заживление ран, образование объемных рубцов в месте повреждения тканей (часто пигментированных), гиперкератоз (чрезмерное

# Диагностика

- **Внешний осмотр ;**
- **Анализ крови и мочи на гормоны: определение уровня АКТГ и кортикостероидов;**
- **Гормональные пробы — сначала пациенты сдают кровь на гормоны (кортикостероиды), затем принимают лекарство (дексаметазон, синактен и др.) и через некоторое время сдают анализ повторно;**
- **Рентгенография черепа и области турецкого седла для определения размеров гипофиза;**
- **Для детального изучения гипофиза и окружающих мозговых структур применяются компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ);**
- **Рентген костей скелета для выявления признаков остеопороза и патологических переломов.**

# Лечение

- **Медикаментозное: назначение лекарств, блокирующих избыточную выработку АКТГ или кортикостероидов**
- **Лучевая терапия, с помощью которой удается «подавить» активность гипофиза**
- **Хирургическое лечение — удаление опухоли гипофиза. Одной из разновидностей хирургического лечения является разрушение опухоли гипофиза с помощью низких температур (криохирургия). Для этих целей используется жидкий азот, который подводят в область опухоли**
- **При быстром развитии заболевания и неэффективности терапевтического лечения выполняют операцию по удалению одного или двух надпочечников (адреналэктомия)**

# Микседема

Микседема ("слизистый отек") — заболевание, обусловленное недостаточным обеспечением органов и тканей гормонами щитовидной железы. Рассматривается как крайняя, клинически выраженная форма гипотиреоза. Вследствие нарушения белкового обмена органы и ткани становятся отёчными. В межклеточных пространствах увеличивается содержание муцина и альбуминов. Онкотическое давление тканевой жидкости повышается, вследствие чего жидкость задерживается в тканях, вызывая отёки. Основной обмен при микседеме падает на 30—40%.

# Причины развития

## микселемы

- воспалительные, аутоимунные и опухолевые поражения щитовидной железы
- после операций на щитовидной железе
- введения радиоактивного йода
- при нарушениях гипоталамо-гипофизарной системы
- недостатка гормонов щитовидной железы — тироксина и трийодтиронина.

# Патогенез

- угнетению всех видов обмена;
- угнетению процессов утилизации кислорода и окислительных реакций, что в свою очередь приводит к снижению активности ферментных систем;
- нарушению газообмена и основного обмена;
- замедлению синтеза и распада белков;
- нарушению выведения из организма токсических продуктов обмена веществ.

Гипотиреоз

MedicalPlanet.ru

- медицина для вас

Гипогликемия

Гиперлиппротеинемии

Торможение протеосинтеза

Снижение основного обмена

Накопление избытка  
кислых  
гликозаминогликанов  
в тканях

Увеличение  
содержания  
ионов натрия  
в тканях

Повышение  
содержания  
жидкости  
в тканях

Развитие микседемы

# Клиническая картина

- У больного отмечается сонливость, сухость и бледность кожи, отёчность лица и конечностей, ломкость и выпадение волос
- Часто отмечается гипотермия, брадикардия, снижение АД
- В крови повышено содержание холестерина липопротеидов, выявляется гипохромная анемия
- При гормональном исследовании выявляется снижение гормонов щитовидной железы в сыворотке крови
- Снижение поглощения радиоактивного йода щитовидной железой
- Микседематозное лицо: оно равномерно заплывшее, с наличием слизистого отека, глазные щели уменьшены, контуры лица сглажены, волосы на наружных половинах бровей отсутствуют, а наличие румянца на бледном фоне напоминает лицо куклы.

# Диагностика и лечение

- Определяют тироксин (Т4-норма для детей старше 2 мес 50-140 нмоль/л) и трийодтиронин (Т3- 1,50-3,85 нмоль/л). При гипотиреозе их уровень снижается пропорционально тяжести заболевания, уровень ТТГ резко повышен.
- Заместительная терапия: используются препараты щитовидной железы КРС, или, чаще — синтетические тиреоидные гормоны (тиреоидин, трийодтиронин, тироксин, тиреотом, тиреотом-форте, тиреокомб).

# Тиреотоксикоз

**Тиреотоксикоз - состояние, вызванное стойким повышением уровня гормонов щитовидной железы (интоксикация тиреоидными гормонами). Иногда используется термин гипертиреоз.**

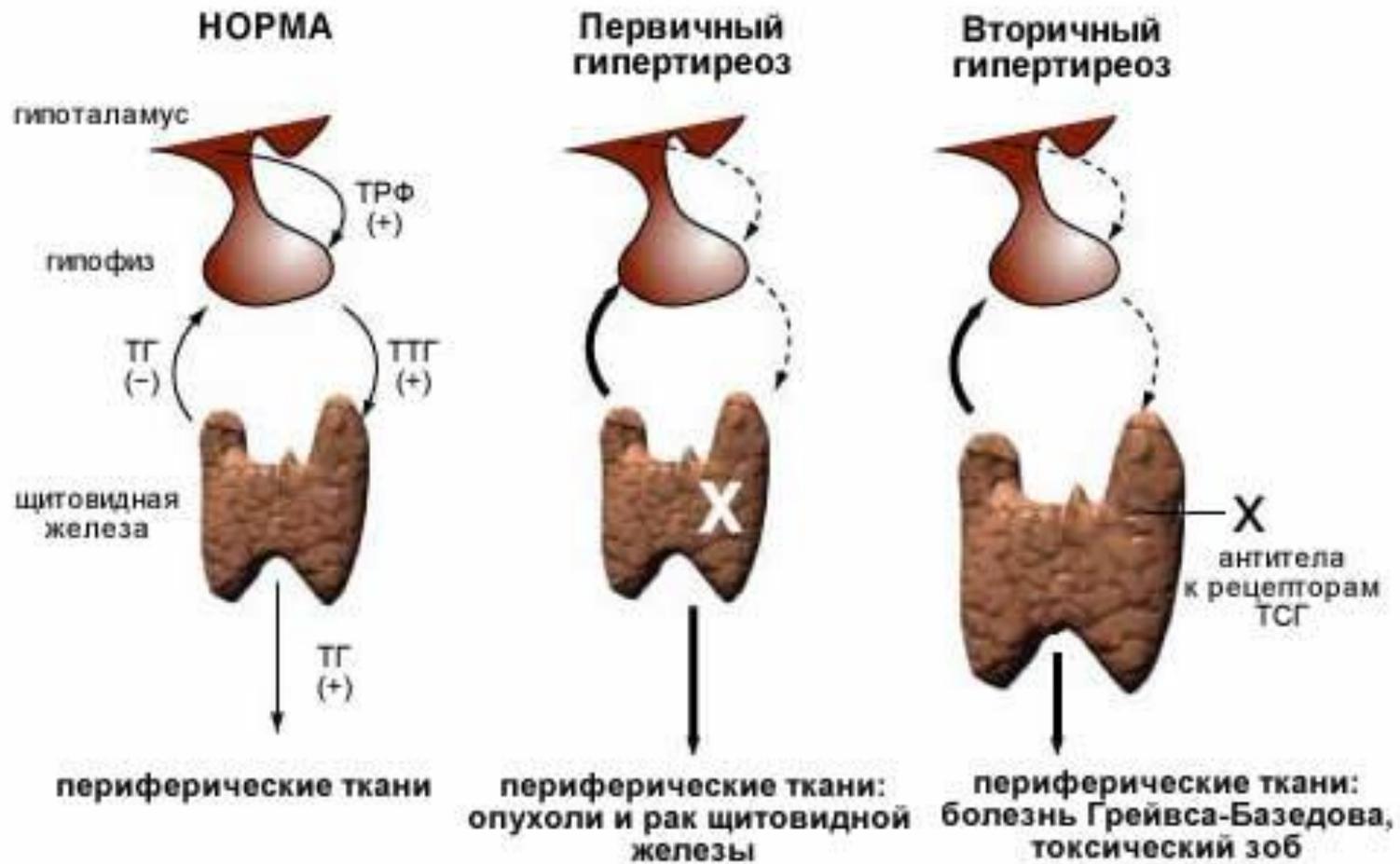
**При тиреотоксикозе в кровь поступает избыток гормонов щитовидной железы и усугубляются те эффекты, которые они вызывают в норме.**

# Причины развития

## тиреотоксикоза

- **Диффузно-токсический зоб**
- **Узловой (многоузловой) зоб**
- **Аутоиммунный тиреоидит (тиреотоксическая фаза)**
- **Аденомы гипофиза**

# Патогенез



# Клиника

## Симптомы гипертиреоза



# Диагностика

- **Исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ), гормонов щитовидной железы в крови (тироксина, трийодтиронина);**
- **УЗИ щитовидной железы позволяет оценить размеры железы и ее структуру, при ультразвуковом исследовании с помощью специального датчика оценивают и кровоток в железе (цветное доплеровское картирование);**
- **Сцинтиграфия щитовидной железы: позволяет выявить, как работают различные отделы щитовидной железы (в том числе и узлы);**
- **В ряде случаев может понадобиться**

# Лечение

- **Терапевтическое лечение** заключается в назначении специальных средств, подавляющих избыточную активность щитовидной железы. Как правило, лечение подобными препаратами противопоказано беременным и кормящим женщинам. В течение года после лечения нужно предохраняться от беременности.
- **Хирургическое лечение** особенно показано при узлах в щитовидной железе. Операция выполняется под наркозом. Удаляются узлы или часть железы. При современной технике выполнения операции шов практически не заметен. Работоспособность восстанавливается на 3-5 день.

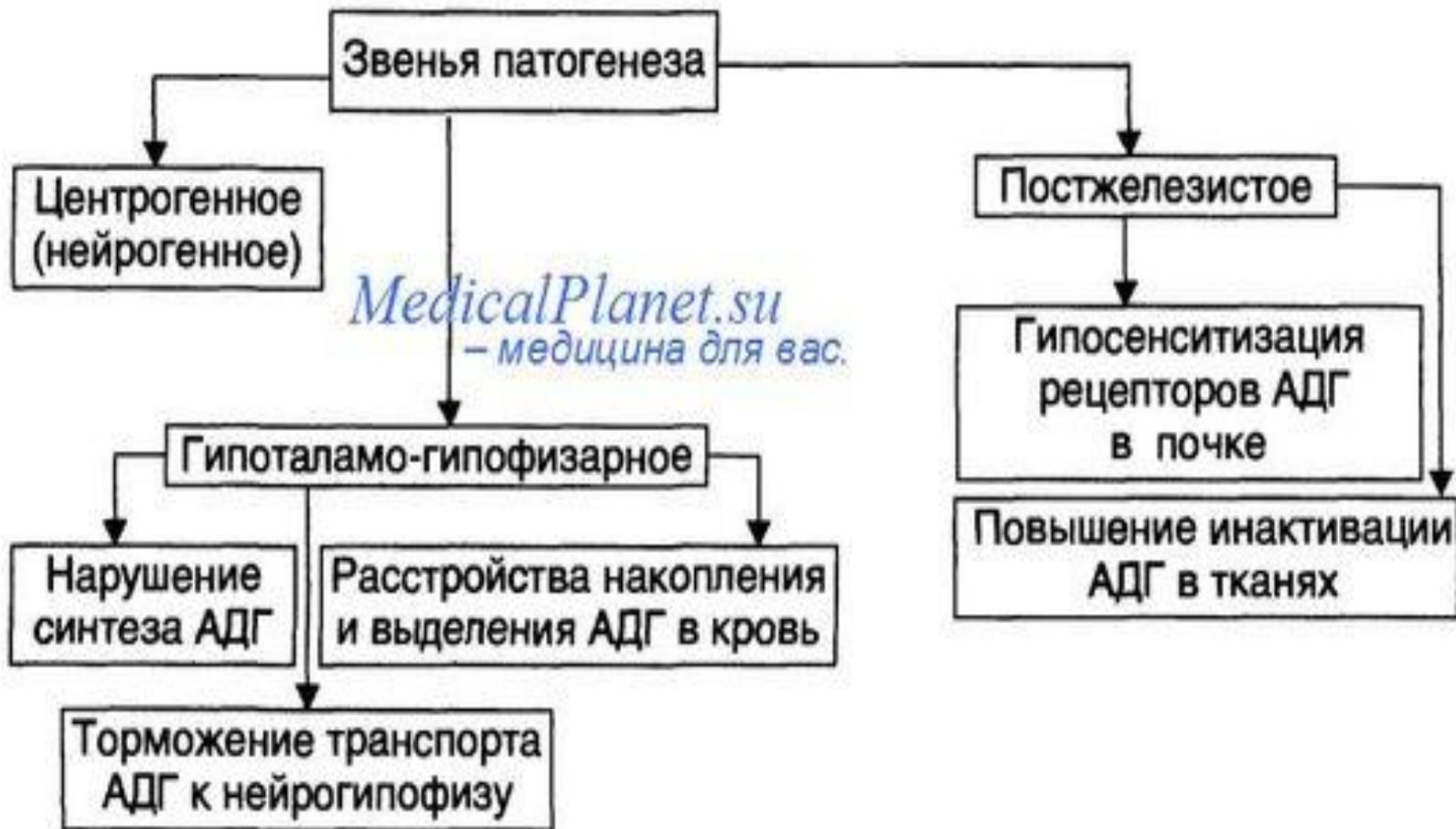
# Несахарный диабет

**Несахарный диабет -заболевание, обусловленное абсолютной или относительной недостаточностью антидиуретического гормона (вазопрессина) и характеризующееся полиурией и полидипсией.**

# Причины развития несахарного диабета

- саркоидоз
- злокачественные опухоли
- метастазы
- инфекционные заболевания
- менингиты
- энцефалиты
- сифилис
- аутоиммунные заболевания
- сосудистые нарушения
- краниофарингеома
- аневризмы сосудов мозга.

# Патогенез



## Клинические проявления несахарного диабета.

- **Ранние признаки заболевания заключаются в увеличении объема выделяемой мочи до 5-6 литров в сутки, повышенная жажда. Пациент вынужден выпивать такое же количество жидкости. Возникают ночные позывы на мочеиспускание и связанное с этим нарушение сна, утомляемость. Пациенты обычно предпочитают пить холодную, со льдом жидкость. Далее количество мочи может увеличиться до 20**

# продолжение

**Состояние пациента ухудшается:**

- **появляется головная боль**
- **сухость кожи**
- **похудание**
- **уменьшение отделения слюны**
- **растяжение и опущение желудка**

**Присоединяются симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта. Возникает растяжение мочевого пузыря. Появляется учащение сердечного ритма, снижение артериального давления. У новорожденных и детей первого года жизни состояние может быть тяжелым:**

- **возникает необъяснимая рвота**
- **повышение температуры тела**
- **неврологические нарушения.**

# Диагностика

- **Диагноз основывается на наличии полидипсии, полиурии при низкой относительной плотности мочи и отсутствии патологических изменений в мочевом осадке; отсутствии повышения относительной плотности мочи при пробе с сухоядением: высокой осмолярности плазмы, положительной пробе с введением питуитрина и низким содержанием при центральной форме заболевания антидиуретического гормона в плазме крови.**
- **Прогноз для жизни благоприятный, однако случаи выздоровления наблюдаются редко.**

# Лечение несахарного диабета

- Для лечения несахарного диабета в качестве заместительной терапии применяется синтетический аналог вазопрессина – адиуретин СД или десмопрессин. Вводится он интраназально (через нос) два раза в день.
- Есть препарат длительного действия – питрессин танат. Он применяется один раз в 3-5 дней.
- При нефрогенном несахарном диабете назначаются тиазидные диуретики, препараты лития
- Хлорпропамид, карбомазепин.

# Сахарный диабет

Сахарный диабет (лат. *diabetes mellitus*) — группа эндокринных заболеваний, развивающихся вследствие абсолютной или относительной (нарушение взаимодействия с клетками-мишенями) недостаточности гормона инсулина, в результате чего развивается гипергликемия — стойкое увеличение содержания глюкозы в крови. Заболевание характеризуется хроническим течением и нарушением всех видов обмена веществ: углеводного, жирового, белкового, минерального и водно-солевого.

# Причины развития сахарного диабета

## Диабет I типа

- выработка организмом антител, которые уничтожают клетки поджелудочной железы, вырабатывающие инсулин.

## Диабет II типа

- при избыточной массе тела клетки перегружены питательными веществами и потеряли чувствительность к инсулину.

# А вот как должно быть в норме



Состояние насыщения

Поджелудочная железа

Стимуляция поджелудочной железы

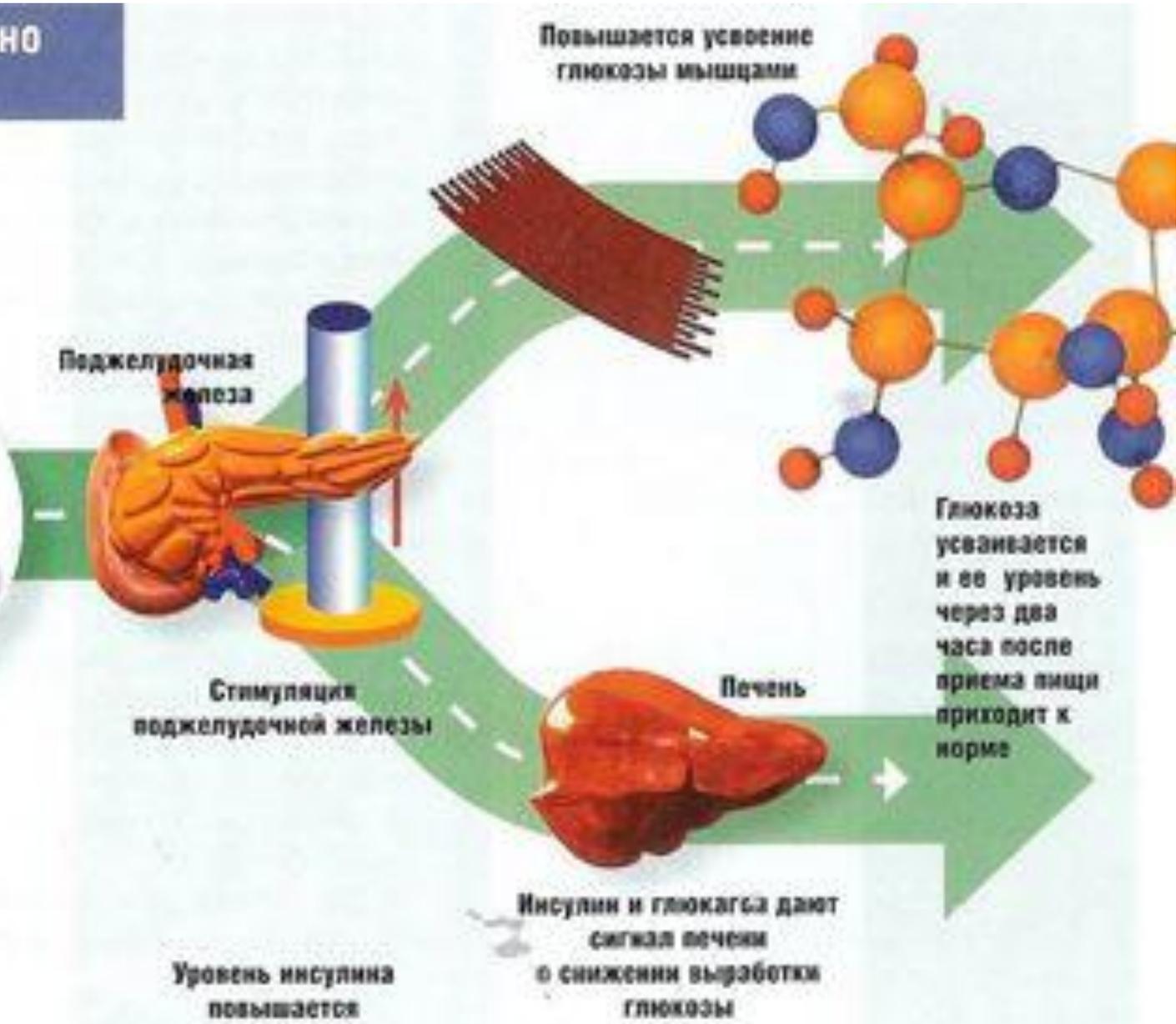
Уровень инсулина повышается

Повышается усвоение глюкозы мышцами

Печень

Инсулин и глюкагон дают сигнал печени о снижении выработки глюкозы

Глюкоза усваивается и ее уровень через два часа после приема пищи приходит к норме



# Патогенез



# Стадии развития сахарного диабета I типа





# Клинические признаки

## диабета

К основным симптомам относятся:

- **Полиурия** — усиленное выделение мочи, вызванное повышением осмотического давления мочи за счёт растворённой в ней глюкозы (в норме глюкоза в моче отсутствует)
- **Полидипсия** (постоянная неутолимая жажда) — обусловлена значительными потерями воды с мочой и повышением осмотического давления крови.
- **Полифагия** — постоянный неутолимый голод.
- **Похудание** (особенно характерно для диабета первого типа) — частый симптом диабета, который развивается несмотря на повышенный аппетит больных.

## продолжение

- К вторичным симптомам относятся:
- зуд кожи и слизистых оболочек (вагинальный зуд)
- сухость во рту
- общая мышечная слабость
- головная боль
- воспалительные поражения кожи, трудно поддающиеся лечению
- нарушение зрения
- наличие ацетона в моче при диабете I-го типа. Ацетон является результатом сжигания жировых запасов.

# Диагностика

Диагноз «диабет» устанавливается в случае, если:

- концентрация сахара (глюкозы) в капиллярной крови натощак превышает 6,1 ммоль/л (миллимоль на литр), а через 2 часа после приёма пищи (постпрандиальная гликемия) превышает 11,1 ммоль/л;
- в результате проведения глюкозотолерантного теста (в сомнительных случаях) уровень сахара крови превышает 11,1 ммоль/л;
- уровень гликозилированного гемоглобина превышает 5,9 %;
- в моче присутствует сахар;
- в моче содержится ацетон (Ацетонурия).

# Лечение

## Диетотерапия

Пероральные сахароснижающие препараты

Различают препараты сульфонилмочевины:

- первой генерации — Толбутамид, Карбутамид, Хлорпропамид;
- второй и третьей генерации — Глибенкламид, Глипизид, Гликлазид, Гликвидон, Глимепирид.
- Структурная формула метформина

Бигуаниды представляют собой производные гуанидина. Выделяют 2 основные группы.

- диметилбигуаниды (метформин)
- бутилбигуаниды (адебит, силубин)

## Инсулинотерапия

# Аддисонова болезнь

**Аддисонова болезнь (хроническая недостаточность коры надпочечников, дисфункция коры надпочечников, хронический гипокортицизм) – эндокринная болезнь обусловленная разрушением надпочечников или снижением их функции с возникающим в результате дефицитом гормонов надпочечников.**

# Причины

- **туберкулезное поражение надпочечников**
- **инфекции**
- **опухоль**
- **хирургическое вмешательство**
- **гнойный процесс**
- **кровоизлияние**
- **поражение мозга (в т.ч. гипофиза) т.е. все, что может привести и приводит к резкому истончению коркового слоя (атрофии).**

# Патогенез

**Все вышеперечисленные этиологические факторы вызывают атрофию коры надпочечников, которая приводит к резкому уменьшению продукции кортикостероидных гормонов и альдостерона. С дефицитом кортикостероидов связано развитие сердечно-сосудистых и желудочно-кишечных расстройств, адинамия, понижение сахара в крови натошак, спонтанная гипогликемия и ряд других нарушений функций органов и систем организма. Недостаток альдостерона вызывает нарушение солевого обмена,**

# Клиника

- **Слабость**
- **Быстрая утомляемость**
- **Отсутствие аппетита**
- **Тошнота, рвота, боли в животе, запоры, сменяющиеся поносами**
- **Потеря веса**
- **Боли в мышцах и в крестце**
- **Понижение температуры тела**
- **Бессонница, угнетенное состояние**
- **Половая слабость.**

- **Гиперпигментация слизистых оболочек и кожи**
- **Гиперпигментация связана с повышенной продукцией гипофизом АКТГ, который обладает меланоформной активностью и вызывает повышенную секрецию меланоформного гормона (интермедина).**
- **Гипотония, тахикардия, экстрасистолия**

# Диагностика

- **Гипохромная анемия, лимфоцитоз, эозинофилия, уменьшение содержания в крови сахара, натрия, хлоридов и холестерина и повышение уровня калия и альбуминов крови.**
- **Наблюдаются альбуминурия и цилиндрурия, увеличенное выделение натрия и хлоридов, уменьшение выведения калия, мочевины и креатинина. Снижены содержание 17-оксикортикостероидов в крови, а также выделение 17-кетостероидов и 17-оксикортикостероидов с мочой.**
- **Эндокринные расстройства выражаются в уменьшении оволосения тела и головы, понижении функции половых желез, уменьшении выделения с мочой стероидных гормонов, снижении реакции надпочечников на введение АКТГ, сглаженной**

# Лечение

- **Периодические курсы заместительной стероидной гормональной терапии (кортизон, гидрокортизон, преднизолон)**
- **Диета, бедная солями калия и богатая углеводами**
- **В более тяжелых случаях больной нуждается в постоянной заместительной гормональной терапии (кортизон, гидрокортизон, преднизолон).**
- **минералокортикоиды (альдостерон, дезоксикортикостерон)**



**Thank you for attention**