

**ПАТОФИЗИОЛОГИЯ
ЭНДОКРИННОЙ
СИСТЕМЫ**

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

ПЛАН ЛЕКЦИИ:

- 1. Общая структура эндокринной системы.**
- 2. Типовые формы нарушений функций эндокринных желез.**
- 3. Патопфизиология гипоталамуса.**
- 4. Патопфизиология гипофиза.**
- 5. Патопфизиология надпочечников.**

- **Эндокринология –
это наука о гормонах,
железах, вырабатывающих их,
и тканях, на которые гормоны
влияют.**

**ГОРМОНЫ – это органические
сигнальные молекулы
беспроводникового системного
действия.**

**Они распознаются рецепторами
и влияют на экспрессию генов и
активность ферментов в
клетках-мишенях, на удалении
от места своей продукции.**

- **гормоны не являются ни катализаторами, как энзимы,**
- **ни коферментами, как витамины,**
- **ни пластико-энергетическим сырьем, как нутриенты.**

Э. Старлинг их назвал *вестниками*.

ТИПЫ ГОРМОНАЛЬНЫХ СИСТЕМ

- **ЭНДОКРИННАЯ**
- **ПАРАКРИННАЯ**
- **АУТОКРИННАЯ**

ТИПЫ ГОРМОНАЛЬНЫХ СИСТЕМ

- ЭНДОКРИННАЯ

Гормон выделяется железой и переносится с током крови к отдаленной ткани-мишени

Гормоны щитовидной железы, кортизол, половые гормоны, гормон роста

ТИПЫ ГОРМОНАЛЬНЫХ СИСТЕМ

- ПАРАКРИННАЯ

**Гормон действует на
близлежащие клетки**

Д-клетки островков поджелудочной железы влияют на выброс инсулина из В-клеток и глюкагона из А-клеток

ТИПЫ ГОРМОНАЛЬНЫХ СИСТЕМ

- АУТОКРИННАЯ

Гормон действует на клетку, в которой он вырабатывается

Инсулин регулирует собственную выработку в В-клетке панкреатических островков

Функции гормонов

- предупреждение острых изменений внутренней среды организма
- поддержания гомеостаза
- контроль экспрессии генетически запрограммированной способности тканей к росту и созреванию
- Контроль процессов репродукции.

Химическое строение гормонов

- пептиды и гликопротеиды
- производные тирозина
(и аминокислот)
- дериваты холестерина
- простагландины.

Транспорт гормонов

осуществляется с током крови, лимфы и межклеточной жидкости.

У пептидов время полужизни в крови 3 – 7 минут, у гликопротеидов может быть более часа, но остается весьма коротким у всех гормонов, что позволяет эндокринной системе оперативнее менять гормональный фон.

Пептидные гормоны распространяются в свободном виде

Тиреоидные и стероидные из-за гидрофобности требуют специальных переносчиков – солюбилизаторов.

Наиболее известные транспортеры гормонов: транстиретин, тироксин-связывающий глобулин, тестостерон-связывающий глобулин, альбумин. Стероиды и тиреоидные гормоны могут также переноситься липопротеидами высокой плотности.

МЕХАНИЗМ ДЕЙСТВИЯ ГОРМОНОВ

- Комплементарное взаимодействие гормона с внутриклеточным или мембранным поверхностным гормональным рецептором – «ранняя волна».
- Адсорбтивный эндоцитоз и дальнейший транспорт в органоиды и ядро – «поздняя волна».

Инактивация гормонов

- Гормоны инактивируются в клетках-мишенях, печени и почках. Иммунные комплексы с гормонами подвергаются фагоцитозу.

- **Патология эндокринной системы затрагивает все виды метаболизма, рост, размножение, регенерацию, индивидуальное развитие организма.**

- **Эндокринопатии**

**всегда сопровождаются
избыточным или
недостаточным эффектом
какого-либо гормона на
мишени, что определяет
клиническую картину
заболевания.**

ТИПОВЫЕ ФОРМЫ НАРУШЕНИЙ ФУНКЦИИ ЭНДОКРИННЫХ ЖЕЛЕЗ

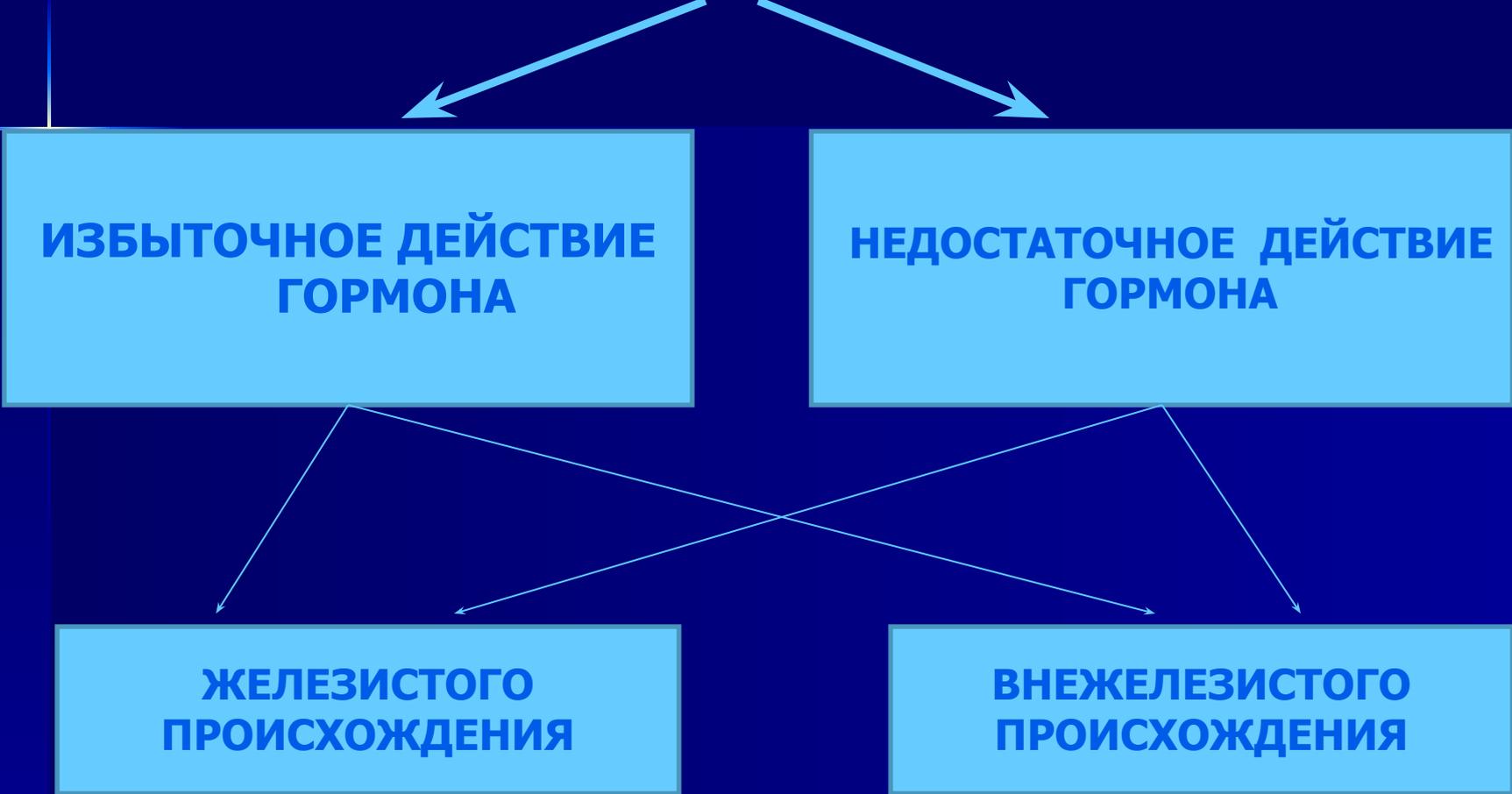
- нарушения центральной регуляции функций периферических эндокринных желез.
ЦЕНТРАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ ПОВРЕЖДЕНИЯ
- первичные нарушения гормонообразования в периферических эндокринных железах.
ЖЕЛЕЗИСТЫЙ УРОВЕНЬ ПОВРЕЖДЕНИЯ
- внежелезистые нарушения (транспорта, активности, рецепции гормонов и пострецепторных процессов).
ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ УРОВЕНЬ ПОВРЕЖДЕНИЯ

НАРУШЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ РЕГУЛЯЦИИ

- **Нарушения регулирующей функции коры больших полушарий, приводящие к эндокринным расстройствам, могут быть вызваны механическими повреждениями, воспалительными процессами, расстройствами кровообращения и другими патогенными воздействиями подобного рода.**

- Более специфичными для кортикального генеза эндокринных нарушений являются **функциональные расстройства высшей нервной деятельности в виде психозов, нервно-психических стрессорных состояний** . Первичные корковые нарушения при этом обычно реализуются через вовлечение лимбической системы и гипоталамических центров.

ЭНДОКРИНОПАТИИ



```
graph TD; A[ЭНДОКРИНОПАТИИ] --> B[ИЗБЫТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ ГОРМОНА]; A --> C[НЕДОСТАТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ ГОРМОНА]; B --> D[ЖЕЛЕЗИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ]; B --> E[ВНЕЖЕЛЕЗИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ]; C --> D; C --> E;
```

The diagram is a hierarchical flowchart. At the top is the title 'ЭНДОКРИНОПАТИИ' in large yellow letters. Two arrows point downwards from this title to two light blue rectangular boxes: 'ИЗБЫТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ ГОРМОНА' on the left and 'НЕДОСТАТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ ГОРМОНА' on the right. From each of these two boxes, two arrows point downwards to two more light blue rectangular boxes at the bottom: 'ЖЕЛЕЗИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ' on the left and 'ВНЕЖЕЛЕЗИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ' on the right. All text is in a bold, sans-serif font.

**ИЗБЫТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ
ГОРМОНА**

**НЕДОСТАТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ
ГОРМОНА**

**ЖЕЛЕЗИСТОГО
ПРОИСХОЖДЕНИЯ**

**ВНЕЖЕЛЕЗИСТОГО
ПРОИСХОЖДЕНИЯ**

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ПЕРВИЧНЫХ НАРУШЕНИЙ ФУНКЦИИ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ ЭНДОКРИННЫХ ЭНДОКРИННЫХ ЖЕЛЕЗ

- инфекции.
- опухоли.
- врожденные дефекты развития желез
- атрофия
- аутоиммунные процессы.

НЕДОСТАТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ ГОРМОНА ЖЕЛЕЗИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

- **Нарушение поставки гормона в кровь**
 - негормонообразующие опухоли
 - инфекция и последовавшее воспаление с альтерацией железы
 - неинфекционное воспаление
 - острое нарушение кровообращения
- **Генетически обусловленный дефект синтеза гормона**
- **Дефицит компонентов синтеза гормона**
- **Интоксикации**
- **Блокада рецепторов антирецепторными аутоантителами**

ИЗБЫТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ ГОРМОНА ЖЕЛЕЗИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

- Недостаточность физиологического механизма, контролирующего продукцию гормона по типу обратной связи
- Обход физиологического механизма обратной связи из-за подавления избытка стимуляторов гормонообразующих клеток
- Утечка гормона из железы вследствие ее деструкции
- Нерегулируемая продукция гормона
- Метаболический блок во взаимопревращениях гормонов

ВНЕЖЕЛЕЗИСТЫЕ ФОРМЫ ЭНДОКРИННЫХ РАССТРОЙСТВ

- нарушения связывания гормонов с белками на этапе их транспорта к клеткам-мишеням,
- нарушения рецепции гормонов и их метаболизма,
- нарушения пермиссивных механизмов.

НЕДОСТАТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ ГОРМОНА ВНЕЖЕЛЕЗИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

- **Недостаточный переход прогормона в гормон**
- **Циркулирующие антагонисты гормона (антитела, другие гормоны, ятрогенные, метаболиты).**
- **Усиление связывания гормона с белком-переносчиком или ускорение деградациии гормона**
- **Периферическая резистентность к гормонам.**
 - Наследственный дефект внутриклеточных рецепторов по типу аминокислотных замен или отсутствие их
 - Наследственный дефект мембранных поверхностных рецепторов
 - Блокада рецепторов аутоантителами
 - Подавление экспрессии генов рецепторов эпигенетическими воздействиями
- **Атрофия или повреждение клеток-мишеней.**

ИЗБЫТОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ ГОРМОНА ВНЕЖЕЛЕЗИСТОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ

- **Эктопическая автономная продукция избытка гормонов вне основных эндокринных желез**
- **Продукция избытка активного гормона из прогормона в неопухолевых периферических тканях**
- **Ятрогенный избыток гормона**
- **Аутоантитела к гормональным рецепторам**
- **Тканевая гиперчувствительность к гормонам**
- **Изолированное понижение связывания гормона в крови и ускорение его деградации**

КОМПЕНСАТОРНО-ПРИСПОСОБИТЕЛЬНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ПРИ ЭНДОКРИНОПАТИЯХ

- **КОМПЕНСАТОРНАЯ ГИПЕРТРОФИЯ – один из наиболее распространенных путей компенсации, иногда имеет негативное последствие. Например - гипертрофия щитовидной железы при недостатке йода.**

КОМПЕНСАТОРНО-ПРИСПОСОБИТЕЛЬНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ПРИ ЭНДОКРИНОПАТИЯХ

- **КОМПЕНСАЦИЯ ЗА СЧЕТ РЕЗЕРВА –**
неповрежденная часть эндокринной железы может полностью компенсировать работу целого органа. Например, 0,2% ткани щитовидной железы обеспечивает нормальную функцию этого органа у подопытного животного.

КОМПЕНСАТОРНО-ПРИСПОСОБИТЕЛЬНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ПРИ ЭНДОКРИНОПАТИЯХ

- **Репаративная регенерация – восстановление структуры и функции железы, например, после оперативного вмешательства.**

КОМПЕНСАТОРНО-ПРИСПОСОБИТЕЛЬНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ПРИ ЭНДОКРИНОПАТИЯХ

- **Викарирование**
(от лат. *vicarius* – замещающий, заменяющий) функций – так как некоторые эндокринные железы парные, то оставшиеся железа может полностью компенсировать функцию утраченной.

Внутрисистемные компенсаторно-приспособительные механизмы

- **увеличение (при гипофункции) или уменьшение (при гиперфункции) связывания гормонов белками плазмы крови**
- **увеличение (при гипофункции) или уменьшение (при гиперфункции) метаболических процессов, обеспечивающих инактивацию гормонов**

Внутрисистемные компенсаторно-приспособительные механизмы

- **пермиссивный механизм защиты** – проявление эффекта гормонов на фоне присутствия других гормонов.

Например, катехоламины реализуют свои действия на фоне физиологических концентраций кортизола. Отсюда в качестве защиты при гиперкатехолемии может уменьшаться продукция кортизола.

ГИПОТАЛАМОПАТИИ

- **СИНДРОМ НАРУШЕНИЯ ПИЩЕВОГО ГОМЕОСТАЗА**
- **СИНДРОМ РАССТРОЙСТВА ТЕРМОРЕГУЛЯЦИИ**
- **ИЗВРАЩЕНИЯ СНА И БОДРСТВОВАНИЯ**
- **РАССТРОЙСТВА ЭМОЦИОНАЛЬНО-ПОВЕДЕНЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ**
- **РАССТРОЙСТВА ВОДНО-СОЛЕВОГО ГОМЕОСТАЗА**
- **ВЕГЕТАТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА**
- **СОБСТВЕННО НЕЙРОЭНДОКРИННЫЕ ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА**

ГИПОТАЛАМОПАТИИ

- **СОБСТВЕННО НЕЙРОЭНДОКРИННЫЕ
ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА:**

- **ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЙ ДИЗГОНАДИЗМ**
- **ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЙ ГИПОТИРЕОЗ**
- **ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ
СОМАТОМАММОТРОФНОЙ ФУНКЦИИ**
- **ГИПОТАЛАМО-АДРЕНАЛОВЫЕ ДИСФУНКЦИИ**
- **АНОМАЛИИ ВАЗОПРЕССИНОВОЙ РЕГУЛЯЦИИ**
- **СМЕШАННЫЕ НАРУШЕНИЯ**

Синдром нарушения пищевого гомеостаза

- **гипоталамусу придается большое значение в поддержании определенной массы человека (гипоталамический липостат), с определенной установочной точкой массы тела человека.**
- **Он содержит ряд центров, ответственных за состояние пищевого постоянства (центр насыщения, центр голода и др.), воспринимает либо выделяет множество регуляторов**

Эффекты гормонов гипоталамуса

- ***стимулируют аппетит***
(нейропептид Y, эндорфины и энкефалины, ГАМК, дофамин)
- ***вызывают реакцию насыщения***
(холецистокин, ВИП, нейротензин, тиреолиберин, катехоламины, серотонин, соматостатин).

- Опухоли вентромедиального гипоталамуса вызывают ожирение, полифагию и агрессивное поведение.
- Описаны редкие случаи гипоталамической анорексии и кахексии, связанной с поражением центров аппетита

Синдром расстройства терморегуляции

- Извращение работы гипоталамического терморегулятора с активацией термогенеза имеет место при декомпенсированном перегревании и декомпенсированной гиперосмолярной дегидратации. Есть другие формы расстройства гомеотермности – пароксизмальная гипотермия-аритмия, чувствительная к противосудорожным препаратам.

Извращение сна и бодрствования

- *Ажиатация и бессоница* – при повреждении переднего подбугорья или *сомнелентные состояния* – при повреждении заднего гипоталамуса. Обширные острые повреждения гипоталамуса ведут к *коме*.

Расстройства эмоционально-поведенческих функций

- Нарушение памяти и слабоумие при поражении медиального гипоталамуса. Типична утрата кратковременной памяти с сохранением долговременной (с. Вернике-Корсакова). Могут быть аномалии эмоционально-мотивационной сферы: безудержная гневливость, агрессия, садомазохистское поведение, дурашливость – это связано с повреждением центров ярости (латеральный гипоталамус) и наказаний (в перивентрикулярных ядрах).

Вегетативные расстройства

- Примерами поражения вегетативной нервной системы при гипоталамопатиях служат *диэнцефальный эпилептический синдром*, с пароксизмальными приступами гиперактивности автономных нервов. *Диабетическая автономная нейропатия*, механизм которой связан с ангиопатией сосудов гипоталамо-гипофизарной системы. Иногда расстройства обратимы и трактуются как вегето-сосудистая дистония.

Расстройства водно-солевого гомеостаза

- Характерны для поражения ангиотензинергических регуляторов латерального гипоталамуса и для нарушений вазопрессиногенеза.
- Клиника несахарного диабета, нарушения питьевого поведения (церебральная гипонатриемия и гипернатриемия) – психогенная первичная полидипсия, адипсия и гиподипсия.

- **Полидипсия:** больные испытывают периодическую тягу к поглощению жидкости, часто охлажденной. Может развиваться гипоосмолярная гипергидратация при гипоосмолярности мочи, в тяжелых случаях симптомы водного отравления и ложного ожирения.
- **Гиподипсия:** снижение реактивности центра жажды или его повреждение. При гипернатриемии больные жажды не ощущают, а функция почек у них нормальная.

НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ

- Синдром гипотонической полиурии и полидипсии, вызванный неспособностью удерживать воду и концентрировать мочу из-за недостаточной эффективности вазопрессинового механизма

ПАТОГЕНЕЗ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА

ДЕФИЦИТ АДГ

```
graph TD; A[ДЕФИЦИТ АДГ] --> B[ПОЛИУРИЯ]; B --> C[ОТРИЦАТЕЛЬНЫЙ ВОДНЫЙ БАЛАНС]; C --> D[ГИПОВОЛЕМИЯ]; D --> E[СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ];
```

ПОЛИУРИЯ

**ОТРИЦАТЕЛЬНЫЙ
ВОДНЫЙ БАЛАНС**

ГИПОВОЛЕМИЯ

**СЕРДЕЧНО-
СОСУДИСТАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

- **ЦЕНТРАЛЬНЫЙ НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ** – результат нарушения синтеза и секреции вазопрессина
- **ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ**
- **НЕФРОГЕННЫЙ:** неответчаемость почек на АДГ (наследственный)
- **АУТОИММУННЫЙ:** наличие аутоантител к АДГ.

СИНДРОМ НЕАДЕКВАТНО ИЗБЫТОЧНОЙ ПРОДУКЦИИ ВАЗОПРЕССИНА

- Синдром гипотонической гипергидратации из-за автономной или нерегулируемой продукции избытка АДГ.
- Состояние, противоположное по характеру патогенеза несахарному диабету. СИНДРОМ ПАРХОНА

ПАТОЛОГИЯ АДЕНОГИПОФИЗА

ГИПОПИТУИТАРИЗМ

- ЛАТЕНТНАЯ ГИПОТАЛАМО-ГИПОФИЗАРНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
- СИНДРОМ СИММОНДСА
- СИНДРОМ ШИХЕНА
- ГИПОФИЗАРНЫЙ НАНИЗМ

ПАТОЛОГИЯ АДЕНОГИПОФИЗА

ГИПЕРПИТУИТАРИЗМ

- **ЛАКТОРЕЯ – АМЕНОРЕЯ** у женщин, **БЕСПЛОДИЕ** у мужчин
- **ГИПОФИЗАРНЫЙ ГИГАНТИЗМ, АКРОМЕГАЛИЯ**
- **БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО-КУШИНГА**
- **СИНДРОМ НЕЛЬСОНА**
- **ВТОРИЧНЫЙ ГИПЕРТИРЕОЗ**
- **ГИПЕРГОНАДОТРОПНЫЙ ГИПЕРГОНАДИЗМ**

ТОТАЛЬНЫЙ ГИПОПИТУИТАРИЗМ

- **СИНДРОМ СИМОНДСА**
- **СИНДРОМ ШИХЕНА**

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ синдрома Симондса

- **ЗАБОЛЕВАНИЕ ВОЗНИКАЕТ В РЕЗУЛЬТАТЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ 90-95% ТКАНИ ГИПОФИЗА (АТРОФИЯ, СКЛЕРОЗ, НЕКРОЗ)**

1. **Тяжелые родовые кровотечения**
2. **Инфекции**
3. **Токсические поражения гипофиза**
4. **Сосудистые нарушения (коллагенозы, тромбоэмболии)**
5. **Аутоаллергические повреждения гипофиза**
6. **Опухоли гипофиза**
7. **Длительное голодание**

ПАТОГЕНЕЗ

синдрома Симондса

1. **НЕДОСТАТОК СИНТЕЗА ТРОПНЫХ ГОРМОНОВ (АКТГ, ТТГ, ГТГ, СТГ)**
2. **ВТОРИЧНАЯ ГИПОФУНКЦИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ ЭНДОКРИННЫХ ЖЕЛЕЗ (НАДПОЧЕЧНИКОВ, ЩИТОВИДНОЙ, ПОЛОВЫХ)**

КЛИНИКА синдрома Симондса

- **ПОТЕРЯ МАССЫ ТЕЛА ОТ 3-6 ДО 20-25 КГ
В МЕСЯЦ**
- **АДИНАМИЯ, АНОРЕКСИЯ, КАХЕКСИЯ**
- **ГИПОНАТРИЕМИЯ, ПРОГЕРИЯ**
- **АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПОТЕНЗИЯ**
- **ГИПОТЕРМИЯ**
- **ДЕКАЛЬЦИНАЦИЯ КОСТЕЙ, ОСТЕОПОРОЗ**
- **ПОЛИНЕВРИТЫ, БОЛЕВОЙ СИНДРОМ**
- **СУДОРОГИ**
- **ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОСТВА**

СИНДРОМ ШИХЕНА

- **РАЗНОВИДНОСТЬ БОЛЕЗНИ СИМОНДСА**

Кахексия не характерна.
Могут быть отеки.

ПАРЦИАЛЬНЫЙ ГИПОПИТУИТАРИЗМ

- **ДЕФИЦИТ СТГ (гипофизарный нанизм)**
- **ДЕФИЦИТ АКТГ (церебрально-питуитарная форма болезни Аддисона)**

ПАРЦИАЛЬНЫЙ ГИПОПИТУИТАРИЗМ

ГИПОФИЗАРНЫЙ НАНИЗМ

**Обусловлен абсолютным или
относительным дефицитом СТГ**

**Основное проявление – резкое
отставание в росте и физическом
развитии**

ПАРЦИАЛЬНЫЙ ГИПОПИТУИТАРИЗМ

ЦЕРЕБРО-ПИТУИТАРНАЯ ФОРМА БОЛЕЗНИ АДДИСОНА

В основе патогенеза – дефицит АКТГ и, как следствие, дефицит гормонов надпочечников (преимущественно глюко- и минералокортикоидов)

Основные проявления: общая слабость, мышечная слабость, артериальная гипотензия, сердечная недостаточность

ПАТОЛОГИЯ НАДПОЧЕЧНИКОВ

- **ПАТОЛОГИЯ КОРКОВОГО ВЕЩЕСТВА**
(нарушения образования и секреции минералокортикоидов, глюкокортикоидов, половых гормонов)
- **ПАТОЛОГИЯ МОЗГОВОГО ВЕЩЕСТВА**
(нарушения образования и секреции катехоламинов – адреналина, норадреналина)

ПЕРВИЧНЫЙ ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМ (синдром Конна)

- Вызван избыточной нерегулируемой секрецией минералокортикоидов в коре надпочечников (опухоль коры надпочечников, вырабатывающая минералокортикоиды в автономном режиме)
- *Проявления:*
- сердечно-сосудистые (увеличение АД, тахикардия, глаукома)
- почечные
 - - гипостенурия
 - - олигоурия
- нервно-мышечные (мышечная слабость, парестезии, судороги, вялые параличи)

ПЕРВИЧНЫЙ ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМ (синдром Конна)

- *Активность РЕНИНА всегда низкая*
- *(тормозится за счет активации рецепторов растяжения избыточным объемом внеклеточной жидкости и повышенным давлением)*

ВТОРИЧНЫЙ ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМ

- Может возникать при физиологических состояниях, сопровождающихся снижением ОЦК и/или АД:
 - - сильное физическое напряжение,
 - - менструация,
 - - беременность и лактация,
 - - повышение внешней температуры с интенсивным потоотделением

ВТОРИЧНЫЙ ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМ

- при патологических состояниях (за счет активации ренин-ангиотензиновой системы в ответ на гиповолемию)
- - острая кровопотеря,
- -сердечная недостаточность (и отеки),
- - нефроз и/или ишемия почек (с выраженной протеинурией и гипопропротеинемией),
- - заболевания печени

ОТЛИЧИЯ ВТОРИЧНОГО ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМА ОТ СИНДРОМА КОННА

- **ВЫСОКИЙ УРОВЕНЬ РЕНИНА И АНГИОТЕНЗИНА**
- **ОТЕКИ**
- **УРОВЕНЬ АЛЬДОСТЕРОНА ВСЕГДА ВЫШЕ, ЧЕМ ПРИ ПЕРВИЧНОМ ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМЕ**

ПСЕВДОГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМ

- употребление в пищу избытка солодки, которая содержит ингибитор превращения кортизола в кортизон
- синдром Лидля – первичная гиперчувствительность к альдостерону, когда при нормальном уровне минералокортикоидов наступает гипокалиемия, гипертензия, гипоренинемия
- ятрогенное введение минералокортикоидов (в составе назальных капель и аэрозолей)

ПЕРВИЧНЫЙ ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМ

- - **изолированный, наследственный дефект биосинтеза альдостерона на этапе 18-гидроксилазы и 18-дегидрогеназы;**
- - **нарушение механизмов, стимулирующих секрецию альдостерона**

ПЕРВИЧНЫЙ ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМ

Проявления связаны с недостатком продукции альдостерона на фоне нормальной или повышенной секреции других гормонов:

- быстрая утомляемость
- мышечная слабость
- артериальная гипотензия и обморочные состояния
- брадикардия
- судороги
- гипонатриемия, гиперкалиемия
- метаболический ацидоз

- УРОВЕНЬ РЕНИНА В КРОВИ
ВЫСОКИЙ

**ПРИ ВСЕХ ФОРМАХ ПЕРВИЧНОГО
ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМА**

ВТОРИЧНЫЙ ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМ

■ *ЭТИОЛОГИЯ:*

- почечный канальцевый ацидоз (на фоне сахарного диабета, подагры, хронического пиелонефрита)
- послеоперационный гипоренинемический гипоальдостеронизм (после удаления альдостеромы)

- **УРОВЕНЬ РЕНИНА В КРОВИ НИЗКИЙ**

**Т.к. основной механизм –
недостаточность функции
ренин-ангиотензиновой
системы**

ПЕРВИЧНЫЙ ГИПЕРКОРТИЦИЗМ

- *надпочечниковый*
- при гормонально-активных опухолях из пучковой зоны коры надпочечников, синтезирующих КОРТИЗОЛ
- одностороннее увеличение надпочечника с атрофией другого
- развивается синдром Иценко-Кушинга
- лабораторно: увеличено количество кортизола, снижено количество АКТГ (т.к. происходит подавление продукции АКТГ первичным избытком глюкокортикоидов по механизму обратной связи)

ВТОРИЧНЫЙ ГИПЕРКОРТИЦИЗМ

- Связан с избыточной продукцией стимуляторов коры надпочечников в гипоталамо-гипофизарном аппарате
- аденома гипофиза, вырабатывающая АКТГ (50-80 % всех случаев экзогенного гиперкортицизма – болезнь Иценко-Кушинга)
- избыточная продукция кортиколиберина в гипоталамусе

СИМПТОМЫ БОЛЕЗНИ ИЦЕНКО-КУШИНГА

- **внешний вид (круглое, лунообразное лицо, диспластическое ожирение с отложением жира в верхней части туловища, непропорционально худые конечности)**
- **багрово-красные атрофические стрии на коже живота, плеч, молочных желез**
- **остеопороз (патологические переломы позвонков, шейки бедра)**
- **стойкая артериальная гипертензия, перегрузочная и миокардиальная сердечная недостаточность**
- **упорные гнойничковые инфекции**
- **эмоциональная лабильность, вплоть до кортикостероидного психоза с галлюцинациями и маниями**

СИМПТОМЫ БОЛЕЗНИ ИЦЕНКО-КУШИНГА

- **стойкая артериальная гипертензия, перегрузочная и миокардиальная сердечная недостаточность**
- **упорные гнойничковые инфекции**
- **эмоциональная лабильность, вплоть до кортикостероидного психоза с галлюцинациями и маниями**

СИНДРОМ ЭКТОПИЧЕСКОЙ ПРОДУКЦИИ АКТГ

- вне гипоталамо-гипофизарной системы
- опухоли из клеток диффузной эндокринной системы:
 - - овсяноклеточный бронхогенный рак легкого
 - - карциноиды желудочно-кишечного тракта
 - - медуллярный рак щитовидной железы
 - - ТИМОМЫ
- *АКТГ в крови повышен*

ЯТРОГЕННЫЙ ГИПЕРКОРТИЦИЗМ

- При лечении глюкокортикоидами не менее 2 недель
- *АКТГ в крови снижен*

ПЕРВИЧНЫЙ ТОТАЛЬНЫЙ ГИПОКОРТИЦИЗМ

- (БОЛЕЗНЬ АДДИСОНА = ХРОНИЧЕСКАЯ НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ)

ЭТИОЛОГИЯ:

- ДЕСТРУКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ В РЕЗУЛЬТАТЕ ИНТЕНСИВНОГО АУТОИММУННОГО ПРОЦЕССА ПРОТИВ АДРЕНОКОРТИКОЦИТОВ
- ТУБЕРКУЛЕЗНЫЙ ПРОЦЕСС В КОРЕ НАДПОЧЕЧНИКОВ
-

ПЕРВИЧНЫЙ ТОТАЛЬНЫЙ ГИПОКОРТИЦИЗМ

■ *ПРОЯВЛЕНИЯ:*

- Мышечная утомляемость
- Гиперпигментация кожи, слизистых
- Артериальная гипотензия
- Полиурия
- Гипогидратация и гемоконцентрация
- Уменьшение оволосения тела
- Нарушение полостного и мембранного пищеварения

ОСТРАЯ НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

**(СИНДРОМ УТОТЕРХАУСА –
ФРИДЕРИКСЕНА)**

ЭТИОЛОГИЯ:

- **травма надпочечников**
- **двустороннее кровоизлияние в мозговое вещество и ткань коры (при родах, передозировке гепарина, сепсисе, ДВС-синдроме)**

ОСТРАЯ НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

■ ПРОЯВЛЕНИЯ:

- острая гипотензия**
- гипогидратация**
- коллапс, обморок**
- прогрессирующая мышечная слабость**

НАРУШЕНИЯ ПРОДУКЦИИ АНДРОГЕНОВ

- **ГИПЕРПРОДУКЦИЯ**
(гиперандрогенизм: гирсутизм,
олигоменорея, акне, вирилизация)
- **ГИПОПРОДУКЦИЯ**
(гипоандрогенизм)

АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ

■ ВРОЖДЕННЫЕ

Группа наследственных заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования дефектов ферментов синтеза стероидов

При этом метаболический блок способствует синтезу андрогенов в ущерб синтеза кортизола

АДРЕНО-ГЕНИТАЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ

■ ПРИБРЕТЕННЫЕ

Опухолевая этиология
гиперпродукции андрогенов

Андростеромы у детей, как правило,
являются злокачественными

ПАТОЛОГИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

■ ГИПОТИРЕОЗЫ

- Первичные (на уровне щитовидной железы, периферические)
- Вторичные (центральные, гипофизарные)
- Третичные (централно-гипоталамические)

КРЕТИНИЗМ

- **ВРОЖЕННЫЙ (СПОРАДИЧЕСКИЙ)**
мутация гена тиролиберина,
дефект синтеза ТТГ, Т₃, Т₄
- **ЭНДЕМИЧЕСКИЙ** (недостаток йода в
среде обитания).

**Клиника: недоразвитие щитовидной
железы или ее отсутствие, зоб и
глухонемота**

МИКСЕДЕМА

- Выраженная форма гипотиреоза у взрослых
- В основе – аутоиммунный механизм развития заболевания
- КЛИНИКА: вялость, слабость, апатичность

ДИФФУЗНЫЙ ТОКСИЧЕСКИЙ ЗОБ

(БАЗЕДОВА БОЛЕЗНЬ)

- Системное мультиорганное аутоиммунное расстройство, при котором циркулируют тиреостимулирующие аутоантитела, мишенью которых являются рецепторы ТТГ

проявления:

- ГИПЕРТИРЕОЗОМ
- ГИПЕРПЛАЗИЕЙ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ
- ОФТАЛЬМОПАТИЕЙ
- МИОКАРДИОДИСТРОФИЕЙ

ГЛАЗНЫЕ СИМПТОМЫ

симптом Дельримпля

широкое раскрытие глазных щелей с выпячиванием глазных яблок вперед

симптом Штельвага

редкое мигание

симптом Кохера

некоординированно быстрое сокращение верхнего века и обнажение участка склеры при взгляде вверх

ГЛАЗНЫЕ СИМПТОМЫ

симптом Грефе I

отставание верхнего века от радужки при взоре
вниз

симптом Грефе II яркий блеск глаз

симптом Мебиуса слабость конвергенции

симптом Еллинека гиперпигментация век

симптом Розенбаха тремор закрытых век