

**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;
```

**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 (центрально-гипоталамические)**

# КРЕТИНИЗМ

- **ВРОЖЕННЫЙ (СПОРАДИЧЕСКИЙ)**  
мутация гена тиролиберина,  
дефект синтеза ТТГ, Т<sub>3</sub>, Т<sub>4</sub>
- **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