

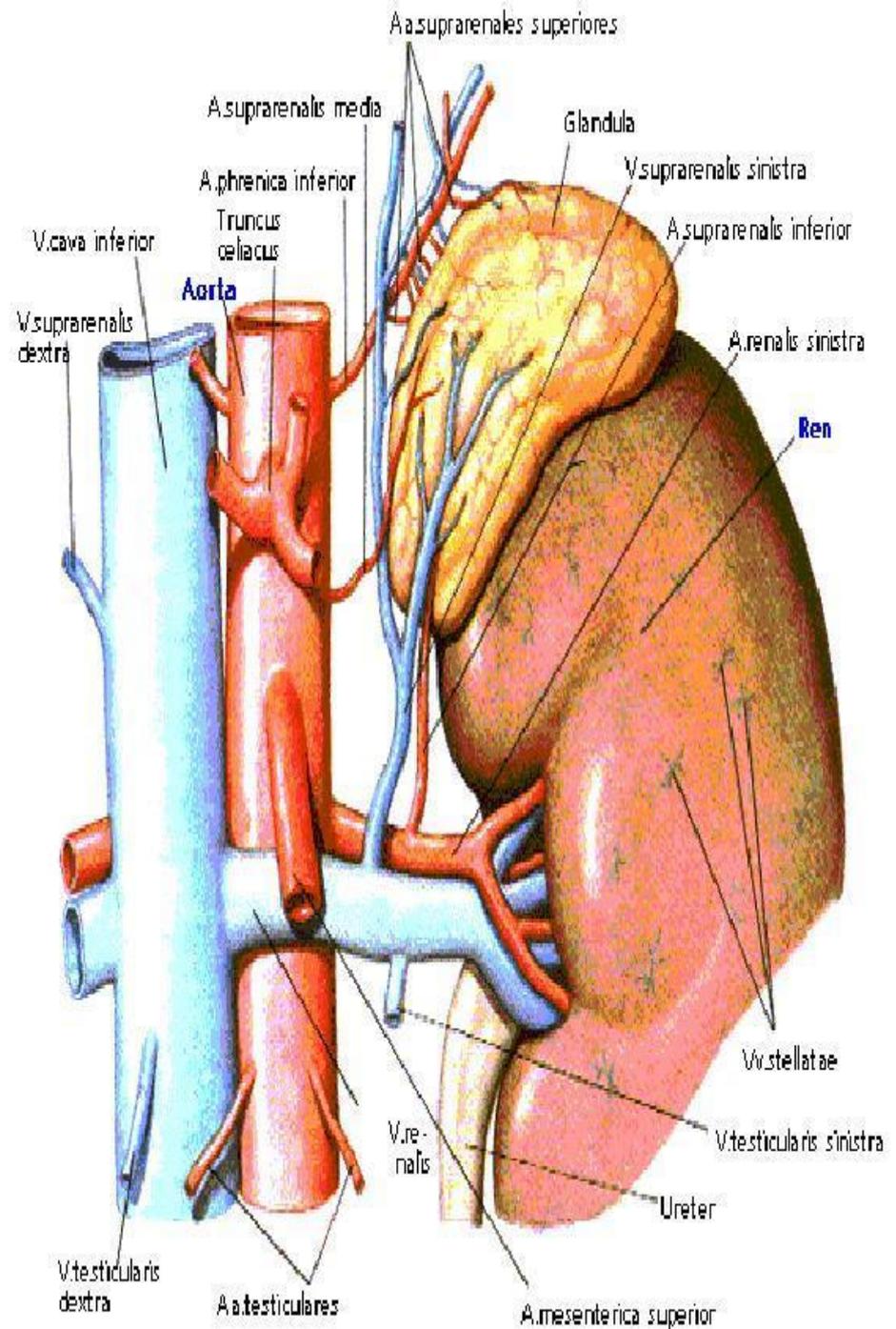
**НАДПОЧЕЧНИКИ:
СТРОЕНИЕ, ФУНКЦИИ, СИНДРОМЫ ПРИ
НАРУШЕНИИ ФУНКЦИЙ, ОСОБЕННОСТИ
ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА**

**ВЫПОЛНИЛА:
СТУДЕНТКА ГРУППЫ 407 ПЕД
ПЕДИАТРИЧЕСКОГО
ФАКУЛЬТЕТА СЕДУНОВА
ОЛЬГА СЕРГЕЕВНА**

Надпочечники — парные эндокринные железы позвоночных животных и человека.

У человека расположены в непосредственной близости к верхнему полюсу каждой почки. Играют важную роль в регуляции обмена веществ и в адаптации организма к неблагоприятным условиям (реакция на стрессовые условия).

Масса одного надпочечника у взрослого человека составляет в среднем 12–15 г, размеры — 40–60x20–30x2–8 мм. Надпочечник состоит из наружного коркового вещества (до 80% общей массы), где синтезируются стероидные гормоны (исходный продукт синтеза — холестерин), и внутреннего мозгового, выделяющего катехоламины.



При рождении масса одного надпочечника у ребёнка достигает 7 г, их величина составляет $1/3$ величины почки. У новорождённого кора надпочечников, как и у плода, состоит из 2 зон — фетальной и дефинитивной (постоянной), причём на долю фетальной приходится основная масса железы.

В течение первых 3 мес жизни масса надпочечника уменьшается наполовину, в среднем до 3,4 г, главным образом за счёт истончения и перестройки коркового вещества, после года она вновь начинает увеличиваться. К годовалому возрасту фетальная зона полностью исчезает, а в дефинитивной коре уже различимы клубочковая, пучковая и сетчатая зоны. К 3 годам завершается дифференцировка корковой части надпочечника. Формирование зон коркового вещества продолжается до 11–14 лет, к этому периоду соотношение ширины клубочковой, пучковой и сетчатой зон составляет 1:1:1. К 8 годам происходит усиленный рост мозгового вещества. Окончательное его формирование заканчивается к 10–12 годам. Масса надпочечников заметно увеличивается в пред — и пубертатном периодах и к 20 годам возрастает в 1,5 раза по сравнению с их массой у новорождённого, достигая показателей, свойственных взрослому.

В коре надпочечников:

Клубочковая зона - минералокортикоиды - альдостерон (стимулирует канальцевую реабсорбцию ионов натрия и экскрецию ионов калия, водорода, аммиака и магния в почках, играя важнейшую роль в регуляции водно-электролитного гомеостаза организма и объёма экстрацеллюлярной жидкости. Через ионы натрия альдостерон влияет на кровеносные сосуды, повышая их тонус. Секреция альдостерона находится под регуляцией ренин-ангиотензиновой системы (в основном анги-отензина II), дофамина, в незначительной степени АКТГ и зависит от концентрации ионов калия в сыворотке крови)

Пучковая зона - глюкокортикоиды - кортизол, кортизон и др. (антистрессовое, противошоковое, иммунорегулирующее, противовоспалительное, противоаллергическое действие)

Сетчатая зона - андрогены (дегидроэпиандростерон и андростендион), следовые количества эстрогенов.

В мозговом веществе надпочечников образуются катехоламины - адреналин, норадреналин и дофамин (вызывают вазоконстрикцию, способствуют повышению АД, стимулируют работу сердца, усиливают гликогенолиз, липолиз, глюконеогенез)

Для определения структуры и величины надпочечников используют УЗИ и КТ.

Для оценки функций надпочечников определяют концентрацию кортизола, альдостерона в крови и моче, половых стероидных гормонов в крови, катехоламинов (адреналина, норадреналина и ванилил-миндальной кислоты) в моче, проводят диагностические пробы с АКТГ или глюкокортикоидами.

Гипокортицизм — снижение функций коры надпочечников (надпочечниковая недостаточность).

Хроническая надпочечниковая недостаточность проявляется у детей общей слабостью, быстрой утомляемостью, задержкой развития, анорексией, потерей массы тела, гипогликемией, периодически тошнотой, рвотой, жидким стулом, болями в животе, артериальной гипотензией.

При первичной хронической надпочечниковой недостаточности, кроме того, отмечают гиперпигментацию кожи и слизистых оболочек (следствие усиленной секреции АКТГ), повышенную потребность в соли, гипонатриемию и ги-перкалиемию (вследствие дефицита альдостерона).

При вторичной хронической надпочечниковой недостаточности эти симптомы отсутствуют, за исключением гипонатриемии разведения.

Первичная врождённая хроническая надпочечниковая недостаточность чаще всего развивается у детей с дефектами ферментов стероидогенеза, реже с гипоплазией коры надпочечников. Врождённая дисфункция коры надпочечников — группа наследственных заболеваний, при которых нарушен биосинтез кортизола в коре надпочечников вследствие дефекта одного из ферментов или транспортных белков. Снижение синтеза кортизола вызывает гиперпродукцию АКТГ, что приводит к гиперплазии коры надпочечников и накоплению метаболитов, предшествующих дефектному этапу стероидогенеза.

Выделяют 5 вариантов врождённой дисфункции коры надпочечников

Дефицит стероидогенного белка STAR (врождённая липоидная гиперплазия надпочечников) -

Синдром потери соли

Ложный мужской гермафродитизм

Гипогонадизм

Недостаточность 3- β -гидрокси-стероиддегидрогеназы

Классическая форма: синдром потери соли, ложный мужской и женский гермафродитизм

Неклассическая форма: преждевременное адренархе, нарушения менструального цикла, гирсутизм, акне, бесплодие

Недостаточность 21-гидро-ксилазы (ген CYP21)

Классическая форма: синдром потери соли, ложный женский гермафродитизм (пренатальная вирилизация)

Неклассическая форма: преждевременное адренархе, нарушения менструального цикла, гирсутизм, акне, бесплодие

Недостаточность 11- β -гидро-ксилазы (ген CYP11B1)

Классическая форма: ложный женский гермафродитизм (пренатальная вирилизация), артериальная гипертензия

Неклассическая форма: преждевременное адренархе, нарушения менструального цикла, гирсутизм, акне, бесплодие

Недостаточность 17- α -гидро-ксилазы (ген CYP17)

Ложный мужской гермафродитизм

Задержка полового развития (у девочек)

Артериальная гипертензия

Вторичная врождённая хроническая надпочечниковая недостаточность возникает вследствие врождённой патологии аденогипофиза или гипоталамуса.

Приобретённая первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (недуг Аддисона) в настоящее время чаще всего развивается в результате аутоиммунного поражения коры надпочечников (аутоиммунного адренали-та). Состояние может быть компонентом аутоиммунного полигландулярного синдрома типов I (синдром Близзарда) или II (синдром Шмидта), может быть связано с двусторонним туберкулёзным процессом в надпочечниках, а также гистоплазмозом. К редким причинам хронической надпочечниковой недостаточности относят недуг Волмана (наследственную недуг накопления липидов), адренолейкодистрофию (наследственную недуг, обусловленную нарушением окисления жирных кислот), амилоидоз, метастазы новообразований и др.

Вторичные формы приобретённой хронической надпочечниковой недостаточности (дефицит АКТГ или кортиколиберина) могут быть следствием длительного лечения глюкокортикоидами, повреждения аденогипофиза или гипоталамуса при черепно-мозговой травме, после операций или облучения, при новообразованиях, инфекциях и др.

Острая надпочечниковая недостаточность характеризуется общим тяжёлым состоянием больного, резкой слабостью, адинамией, анорексией, рвотой, болями в животе, жидким стулом, нарастающими одышкой, цианозом, падением АД, слабым пульсом, в ряде случаев судорогами, потерей сознания, сосудистым коллапсом. Острая надпочечниковая недостаточность может развиваться при двустороннем повреждении коры надпочечников при кровоизлиянии, обусловленном родовой травмой, тромбозом или эмболией вен, синдромом ДВС. Геморрагический инфаркт надпочечников часто возникает на фоне тяжёлых инфекций, в первую очередь менингококковой, пневмококковой или стрептококковой этиологии. Острые кровоизлияния в надпочечники могут быть при стрессах, больших операциях, сепсисе, ожогах, лечении антикоагулянтами, у больных ВИЧ-инфекцией. Острая надпочечниковая недостаточность может возникнуть при внезапном прекращении лечения глюкокортикоидами («синдроме отмены»), а также у больных гиперкортицизмом после двусторонней адреналэктомии.

Гиперкортицизм (гиперсекреция глюкокортикоидов) может быть первичным, обусловленным мелкоузелковой или детальной гиперплазией коры, аденомой или злокачественным новообразованием надпочечников, и вторичным. Последний возникает при избыточной секреции АКТГ аденогипофизом или эктопическом выделении АКТГ негипофизарными опухолями (из клеток нервного гребня или островковых клеток при тимоме, нефробластоме и др.). Клиническая картина определяется тем, какие именно глюкокортикоиды секретируются у ребёнка в избытке.

Избыток глюкокортикоидов может быть обусловлен глюкокортикоидной терапией (медикаментозный синдром Иценко — Кушинга). При вторичном гиперкортицизме двухсторонняя диффузная гиперплазия коры надпочечников формируется вследствие гиперпродукции АКТГ, связанной с аденомой гипофиза (недуг Йценко-Кушинга), или эктопической АКТГ-секретирующей опухоли (эктопический АКТГ-синдром). При этом у детей возникают слабость, повышенная утомляемость, гипотрофия мышц конечностей, задержка роста. присущи повышение аппетита, ожирение с преимущественным отложением жира на лице («лунообразное лицо» с ярким румянцем на щеках) и в области шеи («загривок буйвола»), затылка, над ключицами, в области спины и живота. На коже живота, груди, бёдер и плеч появляются полосы растяжения (стрии) багрового или фиолетового цвета и гипертрихоз. Развиваются остеопороз, отставание костного возраста, артериальная гипертензия, нарушается толерантность к глюкозе. В крови обнаруживают лейкоцитоз, лимфопению, эозинопению, эритроцитоз, тенденцию к повышению свёртывания крови, гипокалиемический алкалоз, гиперхолестеринемию.

Гиперпродукцию андрогенов или эстрогенов наблюдают при гормонально-активных опухолях надпочечников, врождённой дисфункции коры надпочечников. Наличие вирилизирующей опухоли у мальчиков приводит к преждевременному появлению вторичных половых признаков при отсутствии увеличения яичек, а у девочек — к гипертрофии клитора, гирсутизму и задержке менархе. Феминизирующие опухоли у мальчиков приводят к гинекомастии и задержке пубертата, а у девочек — к ложному преждевременному половому развитию.

Адреногенитальный синдром -

наследственное патологическое состояние, обусловленное дисфункцией коры надпочечников (чрезмерная секреция андрогенов) и проявляющееся признаками вирилизации.

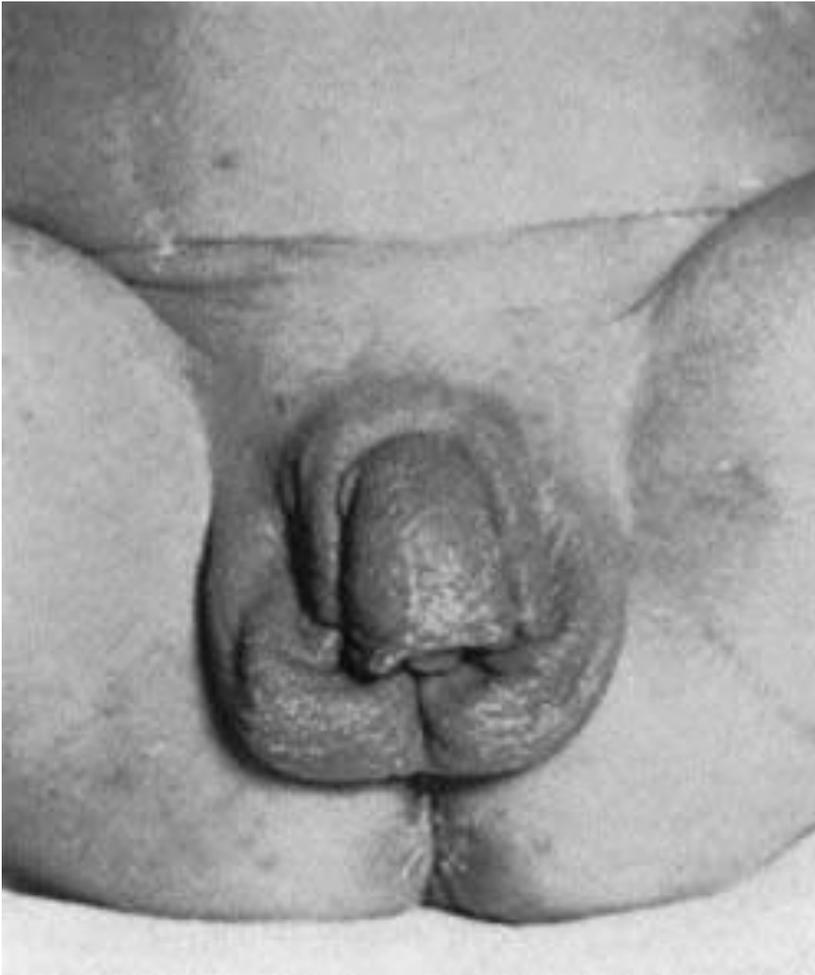
ПАТОГЕНЕЗ АГС

недостаточность одного из ферментов, необходимых для синтеза кортизола →
дефицит кортизола →
стимуляция выработки АКТГ →
гиперплазия коры надпочечников и избыточная продукция АКТГ-зависимых стероидов

ВИДЫ АГС

1. Врождённый адреногенитальный синдром
 - А. Вирильная форма — простая (неосложнённая) вирилизирующая форма
 - Б. Сольтеряющая форма — вирилизм с гипотензивным синдромом
 - В. Гипертензивная форма — вирилизм с гипертензивным синдромом
2. Приобретённый адреногенитальный синдром

ОБЩИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ АГС



- вирилизация наружных половых органов
- макросомия
- гирсутизм
- маскулинизация
- раннее ложное половое созревание мальчиков по изосексуальному типу

ДИАГНОСТИКА

- семейный анамнез
- определение полового хроматина и хромосомного набора
- рентгенологическое исследование кистей рук
- определение уровня тестостерона, 17 – гидроксипрогестерона в крови
- большой и малый тест подавления функции коркового вещества надпочечников глюкокортикоидами
- ультразвуковое исследование и компьютерная томография

Для гипоальдостеронизма характерен ряд симптомов, обусловленных гиперкалиемией и гипонатриемией и их влиянием на функции почек, сердечно-сосудистой системы и скелетных мышц. У больных отмечают быструю утомляемость, мышечную слабость, артериальную гипотензию, периодически обморочные состояния, брадикардию, блокады сердца. Изолированную недостаточность выработки альдостерона наблюдают редко, при наличии ферментного дефекта в клубочковой зоне коры надпочечников, а также после удаления альдостеромы в одном надпочечнике и вторичной атрофии клубочковой зоны в другом. Наблюдают и псевдогипоальдостеронизм, обусловленный низкой чувствительностью рецепторов эпителия почечных канальцев к альдостерону.

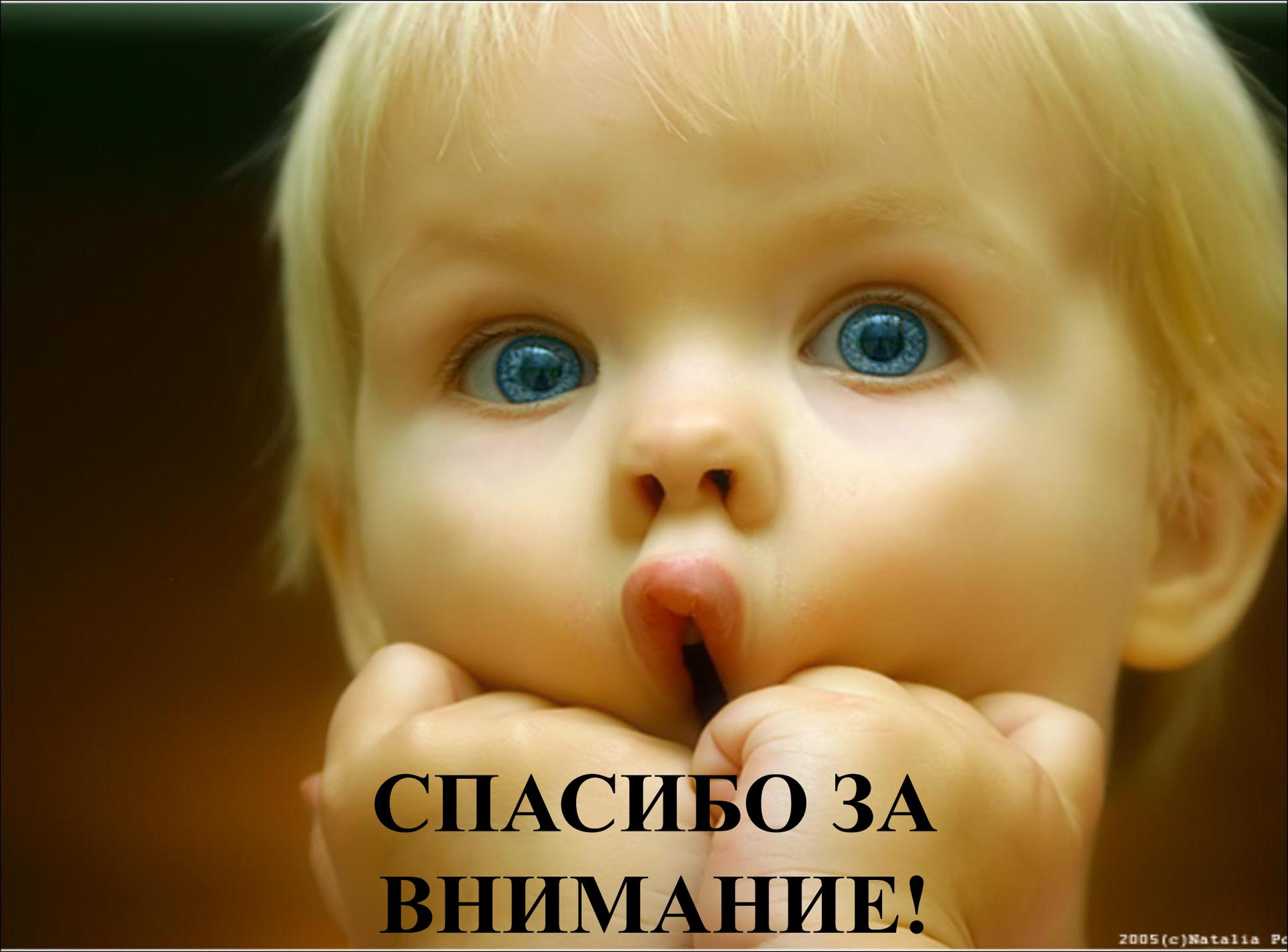
Гиперальдостеронизм — избыточная выработка альдостерона, вызывающая артериальную гипертензию, метаболический алкалоз, гипокалиемию и задержку натрия. При этом вначале уменьшается суточный диурез, а затем появляются полиурия, полидипсия, никтурия, устойчивость к антидиуретическим препаратам. Гиперальдостеронизм у детей развивается редко. Гиперальдостеронизм может быть первичным и вторичным.

При первичном гиперальдостеронизме возникает автономная гиперсекреция альдостерона, вызывающая гипокалиемию и мягкую или умеренную артериальную гипертензию. Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна), обусловленный альдостеромой (альдостеронсекретирующей аденомой надпочечников) или двусторонней диффузной мелкоузелковой гиперплазией коры надпочечников, у детей выявляют редко. Гиперальдостеронизм, поддающийся терапии глюкокортикоидами, представляет собой семейную форму заболевания (91), при той наблюдают дупликацию гена 11-Р-гидроксилазы. • Вторичный гиперальдостеронизм может развиваться при ряде заболеваний, сопровождающихся гиповолемией и ишемией почек (паренхиматозных заболеваниях почек, реноваскулярной патологии, длительной артериальной гипертензии, ренин-секретирующей опухоли, синдроме Шварца — Бартера с нарушением реабсорбции хлоридов в почечных канальцах, сердечной недостаточности, лечении диуретиками, болезнях печени, сопровождающихся асцитом и др.).

Нарушения секреции катехоламинов

При избыточной секреции катехоламинов у больных наблюдают слабость, утомляемость, потливость, снижение аппетита, похудание, головные боли, ухудшение зрения, тахикардию, периферический вазоспазм, не поддающуюся лечению артериальную гипертензию, которая может протекать с кризами или быть постоянной. Избыток катехоламинов возникает при феохромоцитоме и других опухолях хромаффинной ткани. Гиперсекреция катехоламинов может возникнуть при большой физической нагрузке, стрессах, болевом синдроме.

Недостаточная секреция катехоламинов как самостоятельная эндокрино-патия возникает исключительно редко и может быть одной из причин гипогликемического синдрома.



**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**