

ПАТОЛОГИЯ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ



***Гормон - биологически активное
вещество, циркулирующее в жидких
средах организма и оказывающее
специфическое влияние на определенные
клетки – мишени***

*** Рецептор гормона** - белковая молекула, расположенная на поверхности цитолеммы, в цитоплазме или в ядре, специфически взаимодействующая с определенным гормоном и передает сигнал вторым посредникам.

*** Вторые посредники - “молекулы”,
опосредующие ответ клетки на
действие первых посредников –
гормонов**

*** Клетка-мишень для гормона - клетка, специфически взаимодействующая при помощи рецептора *с гормоном* и отвечающая на это изменением жизнедеятельности.**

ОРГАНЫ И КЛЕТКИ, СИНТЕЗИРУЮЩИЕ ГОРМОНЫ

ЭНДОКРИННЫЕ ЖЕЛЕЗЫ

ГИПОФИЗ

НАДПОЧЕЧНИКИ

ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА

ЭПИФИЗ

ОКОЛОЩИТОВИДНЫЕ ЖЕЛЕЗЫ

ЭНДОКРИННЫЕ КЛЕТКИ ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ

ГИПОТАЛАМУСА

ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ
ЖЕЛЕЗЫ

ЖКТ*

ПОЧЕК

ЯИЧКА

ЯИЧНИКА

ЛЁГКИХ

СЕРДЦА

ТИМУСА

ЖИРОВОЙ ТКАНИ

РОЛЬ ГОРМОНОВ В ОРГАНИЗМЕ

ГОРМОНЫ

```
graph TD; A[ГОРМОНЫ] --> B[ИНТЕГРАЦИЯ ФУНКЦИЙ ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ СИСТЕМ ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ]; A --> C[РЕГУЛЯЦИЯ МЕТАБОЛИЗМА, СТРУКТУРЫ, ФУНКЦИИ ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ]; A --> D[РЕГУЛЯЦИЯ ФИЗИЧЕСКОГО, ПСИХИЧЕСКОГО, ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ];
```

**ИНТЕГРАЦИЯ
ФУНКЦИЙ
ФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ
СИСТЕМ
ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ**

**РЕГУЛЯЦИЯ
МЕТАБОЛИЗМА,
СТРУКТУРЫ,
ФУНКЦИИ ОРГАНОВ И
ТКАНЕЙ**

**РЕГУЛЯЦИЯ
ФИЗИЧЕСКОГО,
ПСИХИЧЕСКОГО,
ПОЛОВОГО
РАЗВИТИЯ**

ОБЩИЕ МЕХАНИЗМЫ ДЕЙСТВИЯ БИОЛОГИЧЕСКИ АКТИВНЫХ ВЕЩЕСТВ НА КЛЕТКИ-МИШЕНИ

ЭНДОКРИННЫЙ (ДИСТАНТНЫЙ)

Секреция гормона
в жидкие среды

ПАРАКРИННЫЙ ("ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ")

Молекулы гормона достигают
мишени путем диффузии в
межклеточном веществе

АУТОКРИННЫЙ

Клетка-продуцент
гормона имеет
рецепторы к этому же
гормону (т.е. продуцент
в то же время является
мишенью)

ВАРИАНТЫ МЕХАНИЗМОВ НЕЙРОЭНДОКРИННОЙ РЕГУЛЯЦИИ

ЦЕРЕБРО-
ПИТУИТАРНЫЙ

ЦЕРЕБРО -
ГЛАНДУЛЯРНЫЙ

КОРА БОЛЬШОГО МОЗГА

ГИПОТАЛАМУС

Г И П О Ф И З

"ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ"
ЭНДОКРИННЫЕ ЖЕЛЕЗЫ

КЛЕТКИ -МИШЕНИ

аденогипофиз как
"периферическая"
железа

ВИДЫ ГОРМОНОВ ПО ХИМИЧЕСКОМУ СТРОЕНИЮ



БЕЛКИ И ПЕПТИДЫ

- инсулин, СТГ, АКТГ, глюкагон, окситоцин, вазопрессин, паратирин, и др.

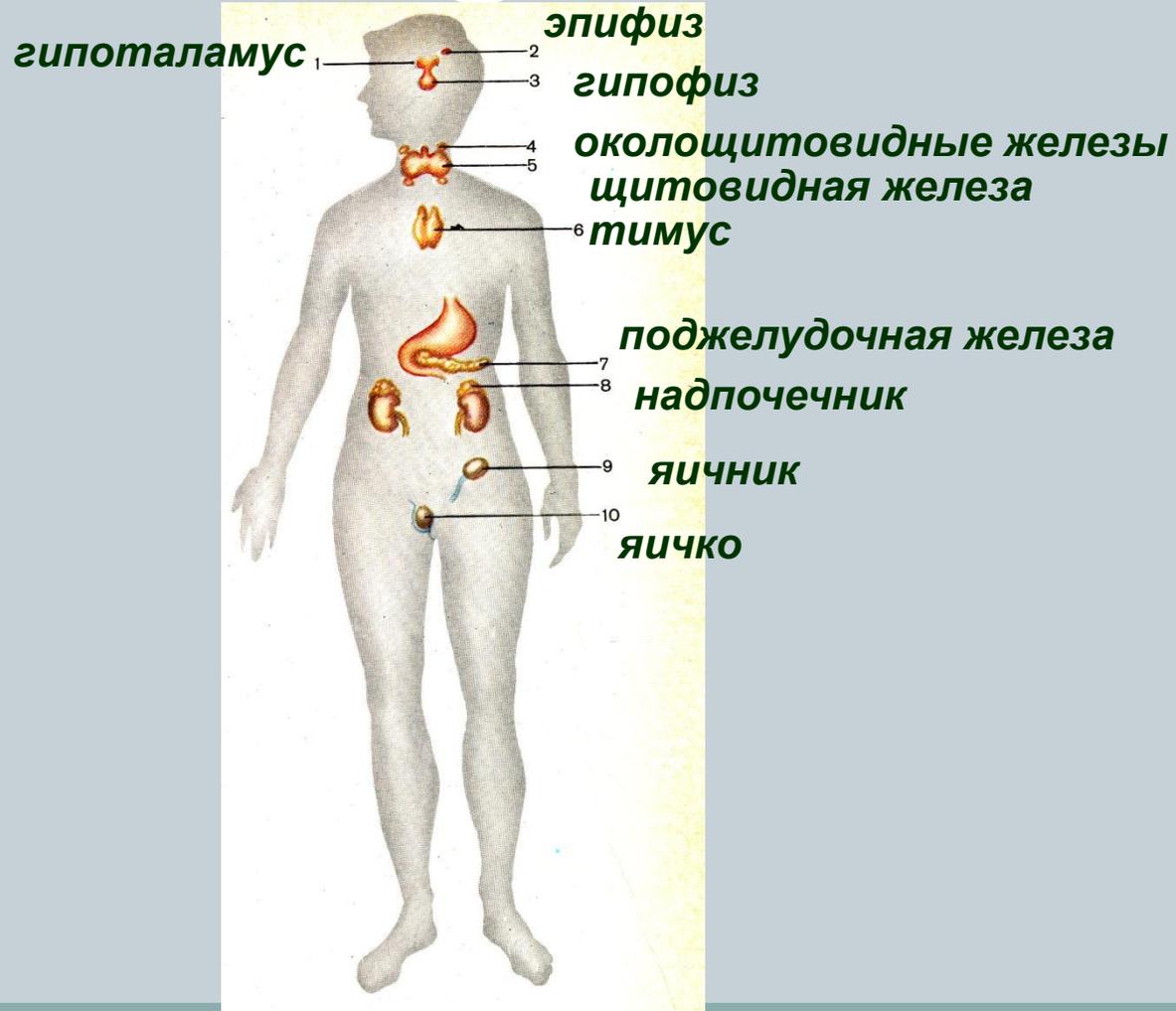
СТЕРОИДЫ

- глюко-, минералокортикоиды, половые гормоны

ПРОИЗВОДНЫЕ АМИНОКИСЛОТ

- адреналин, норадреналин, тироксин и др.

Классификация гормонов по месту образования



Классификация гормонов по дистантности действия



- Тирекринн
ые



- Паракринн
ые



- Аутокринн
ые

Классификация гормонов по механизму воздействия



- **С мембранным типом рецепции**
белковые и пептидные гормоны
- **С ядерным типом рецепции**
стероидные гормоны
производные аминокислот
- **Со смешанным типом рецепции**
инсулин, СТГ, пролактин и др.

ВИДЫ ГОРМОНОВ ПО МЕХАНИЗМУ ВОЗДЕЙСТВИЯ

С ВНЕКЛЕТОЧНОЙ РЕЦЕПЦИЕЙ

- белковые и пептидные гормоны

С ВНУТРИКЛЕТОЧНОЙ РЕЦЕПЦИЕЙ

- стероидные гормоны
- производные аминокислот

СО СМЕШАННЫМ ТИПОМ РЕЦЕПЦИИ

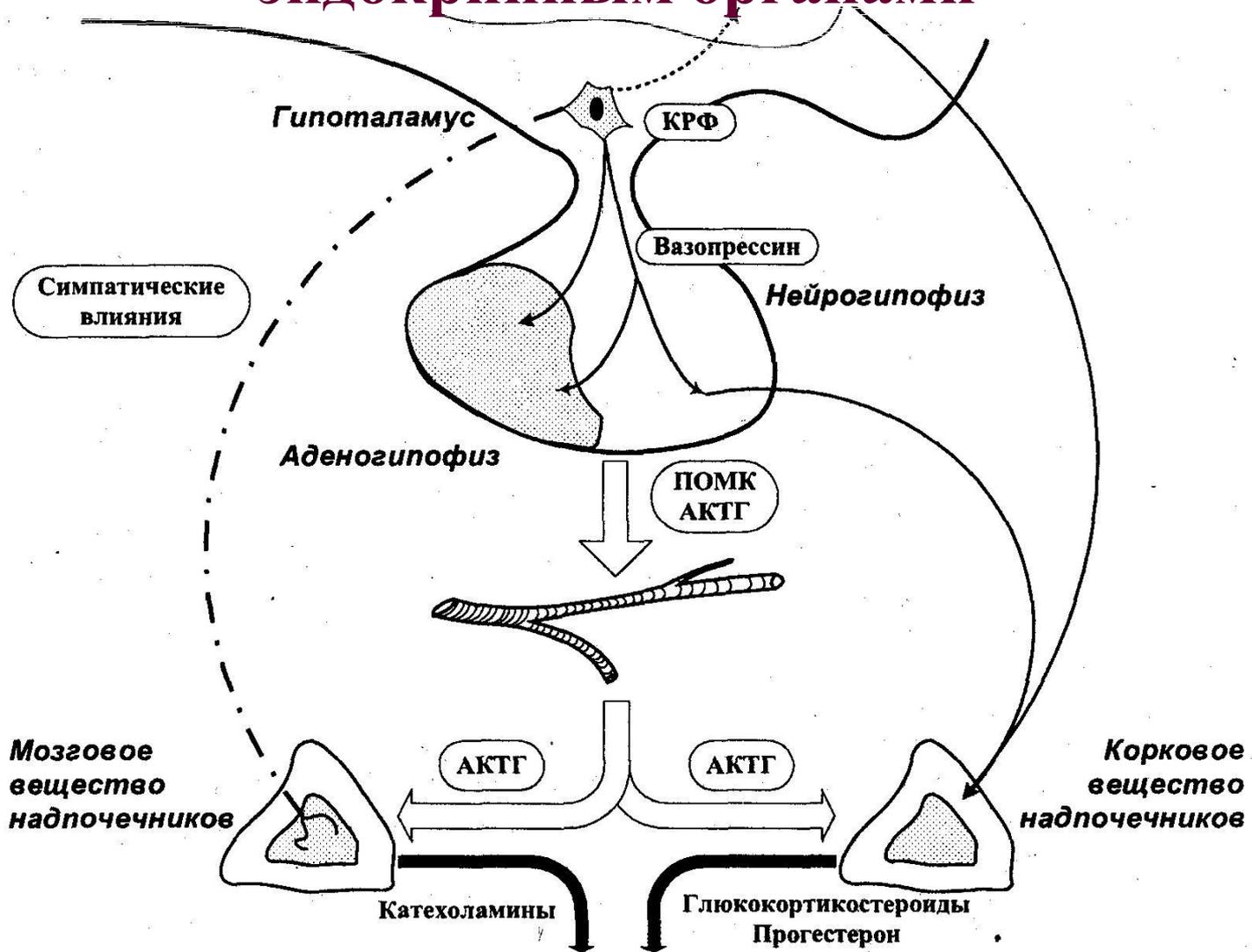
- инсулин, СТГ, пролактин и др.

Общие принципы организации гормонального контроля



1. Множественность регуляции одной функции
2. Полифункциональность гормонов (плейотропный эффект)
3. Антагонизм регуляции функции
4. Регуляция по принципу обратной связи
5. Наличие клетки мишени (компетентность эффектора)
6. Сигнальный принцип регуляции (механизмы внутриклеточной амплификации)

Реципрокные взаимоотношения между эндокринным органами



Эндокринная регуляция



- **Концентрация активной формы гормона**
- **Уровень гормонов антагонистов**
- **Состояние эффектора**



Патология эндокринных желез

**Гиперфункц
ия**

**Дисфункц
ия**

**Гипофункц
ия**



Этиологические факторы

✓ Наследственные

✓ Средовые

✓ Опухолевое

поражение

✓ Сосудистые

катастрофы

ОБЩИЕ ЗАКОНОМЕРНОСТИ НАРУШЕНИЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ ЖЕЛЕЗ ВНУТРЕНЕЙ СЕКРЕЦИИ



1. Нарушения центральной регуляции деятельности желез (третичные и вторичные эндокринопатии):
 - трансгипофизарные (нейросекреторные);
 - парагипофизарные (нервно-проводниковые).
2. Нарушения синтеза и секреции гормонов (первичные эндокринопатии).
3. Нарушения транспорта, рецепции и утилизации гормонов (внежелезистые эндокринопатии).

Гипоталамические гормоны



- **Нейросекреторные**
окситоцин (паравентрикулярное ядро)
вазопрессин (супраоптическое ядро)
- **Либерины**
кортиколиберин, тиролиберин, люлиберин,
фоллиберин, соматолиберин,
пролактолиберин, меланолиберин
- **Статины**
Соматостатин, пролактостатин, меланостатин

НЕЙРОСЕКРЕТОРНЫЙ МЕХАНИЗМ РЕГУЛЯЦИИ ГИПОТАЛАМУС



рилизинг-

ингибитинг-

факторы

АДЕНОГИПОФИЗ

АКТГ

ТТГ

ГТГ

кора

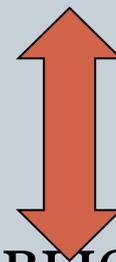
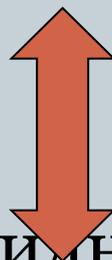
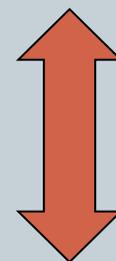
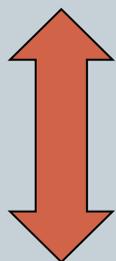
щитовидная

половые

надпочечников
(МК, ГК, ПГ)

железа
(Т₃, Т₄)

железы
(ПГ)



Биологические эффекты вазопрессина (АДГ)



РАЗНОВИДНОСТИ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА

```
graph TD; A[РАЗНОВИДНОСТИ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА] --> B[ЦЕНТРОГЕННЫЙ]; A --> C["ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ"]; C --> D[НЕФРОГЕННЫЙ]; C --> E[ГЕПАТОГЕННЫЙ]
```

ЦЕНТРОГЕННЫЙ

"ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ"

НЕФРОГЕННЫЙ

ГЕПАТОГЕННЫЙ

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА

**ЦЕНТРОГЕННОЕ
(НЕЙРОГЕННОЕ)**

**ГИПОТАЛАМО-
ГИПОФИЗАРНОЕ**

“ПОСТЖЕЛЕЗИСТОЕ”

**НАРУШЕНИЕ
СИНТЕЗА АДГ**

**ТОРМОЖЕНИЕ
ТРАНСПОРТА АДГ
К НЕЙРОГИПОФИЗУ**

**РАССТРОЙСТВА
НАКОПЛЕНИЯ И
ВЫДЕЛЕНИЯ АДГ В КРОВЬ**

**ГИПОСЕНСИТИЗАЦИЯ /
ДЕФЕКТ
АДГ – РЕЦЕПТОВ
ПОЧЕК**

**ПОВЫШЕНИЕ
ИНАКТИВАЦИИ
АДГ В ТКАНЯХ**

Биологические эффекты вазопрессина (АДГ)



- ✓ усиление реабсорбции H_2O в дистальных канальцах и собирательных трубочках
- ✓ повышение сосудистого тонуса и АД
- ✓ коронаростеноз
- ✓ усиление перистальтики кишечника
- ✓ повышение адгезии и агрегации тромбоцитов
- ✓ улучшение памяти, снижение болевой чувствительности

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕСАХАРНОГО ДИАБЕТА

ПОЛИУРИЯ

**ГИПЕРОСМОЛЯЛЬНОСТЬ
БИОЛОГИЧЕСКИХ
ЖИДКОСТЕЙ
ОРГАНИЗМА**

ГИПЕРНАТРИЕМИЯ

ПОЛИДИПСИЯ

Нейроэндокринная патология гипоталамуса

Несахарный диабет (центральный, АДГ)

- Полидипсия
- Ксеростомия
- Гипернатриемия
- Гиперосмолярность плазмы
- Полиурия
- Гипостенурия

Адипозогенитальная дистрофия

(повреждение паравентрикулярных и вентромедиальных ядер)

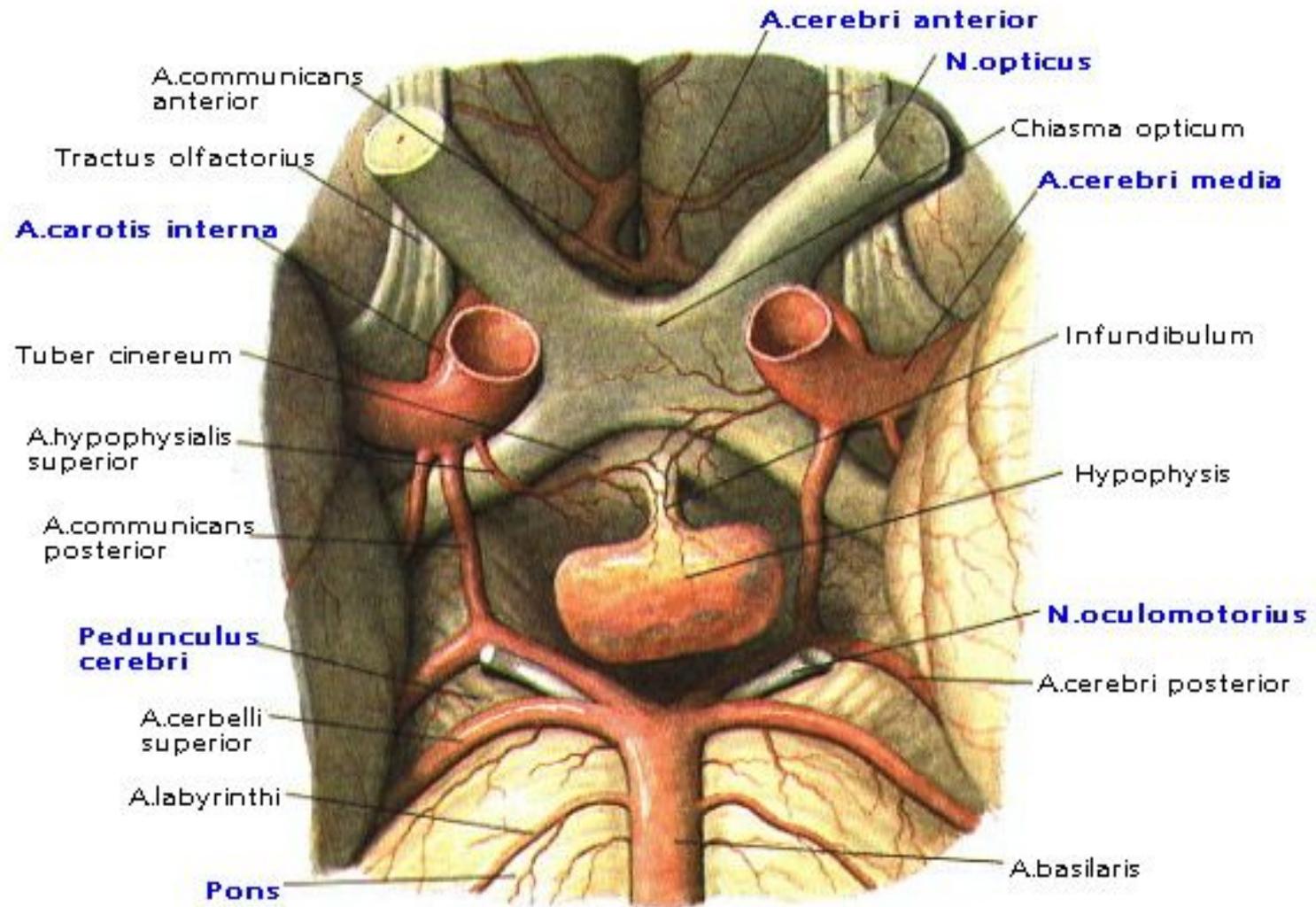
Нейроэндокринная патология гипоталамуса

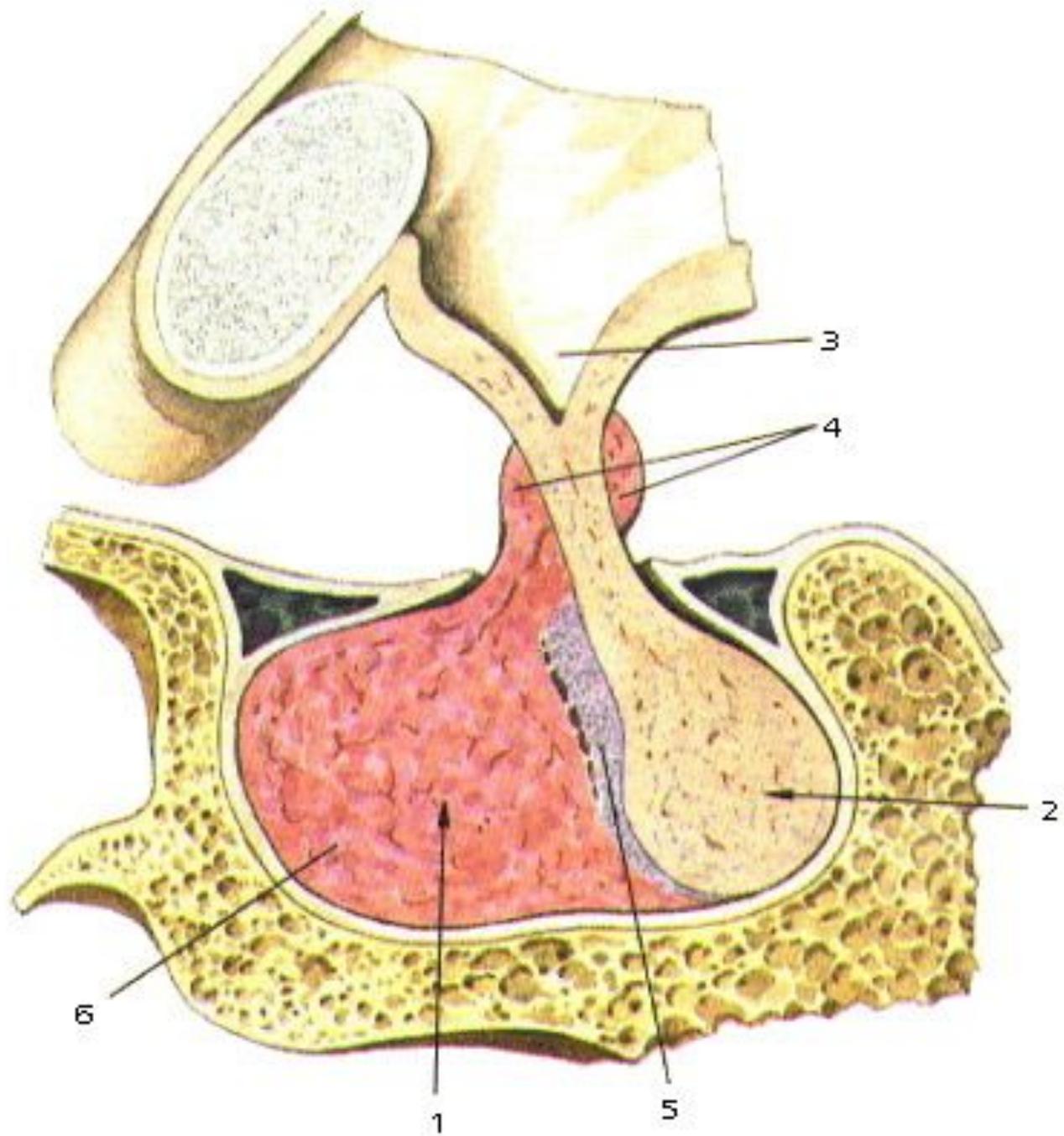


Гипергидропексический синдром Пархона (АДГ)

- Отсутствие жажды
- Гипонатриемия
- Гиперволемия
- Гипосмолярность плазмы
- Олигурия
- Гипернатрийурез

Гипофиз





Гормоны гипофиза



АКТГ, фоллитропин, лютропин
(хромобобные клетки)

СТГ, пролактин

(ацидофильные, эозинофильные)

ТТГ, ФСГ, ЛГ

(базофильные, мукоидные)

Аденогипофиз

МСГ

Средний гипофиз

Окситоцин, вазопрессин

Нейрогипофиз

КРИТЕРИИ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ ЭНДОКРИНОПАТИЙ АДЕНОГИПОФИЗА

ЭНДОКРИНОПАТИИ АДЕНОГИПОФИЗА

уровень продукции
и/или эффектов
гормонов

"масштаб" поражения
аденогипофиза

время возникновения
в онтогенезе

происхождение

проявления

ЭНДОКРИНОПАТИИ АДЕНОГИПОФИЗА

СНИЖЕН
(ГИПОПИТУИТАРИЗМ)

ПОВЫШЕН
(ГИПЕРПИТУИТАРИЗМ)

ПАРЦИАЛЬНЫЙ

ТОТАЛЬНЫЙ

ПАРЦИАЛЬНЫЙ

ТОТАЛЬНЫЙ

(?)

"РАННЕЕ"

"ПОЗДНЕЕ"

"РАННЕЕ"

"ПОЗДНЕЕ"

ПЕРВИЧНОЕ
(гипофизарное)

ВТОРИЧНОЕ
(гипоталамическое)

БОЛЕЗНИ

СИНДРОМЫ

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ
СОСТОЯНИЯ

**НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ВИДЫ
ГИПОПИТУИТАРИЗМА**
(снижение гормонов передней доли гипофиза)

ПАРЦИАЛЬНОГО

**ГИПОФИЗАРНАЯ
КАРЛИКОВОСТЬ**

**ГИПОФИЗАРНОЕ
ОЖИРЕНИЕ**

**ГИПОФИЗАРНЫЙ
ГИПОГОНАДИЗМ**

**ГИПОФИЗАРНЫЙ
ГИПОКОРТИЦИЗМ**

**ГИПОФИЗАРНЫЙ
ГИПОТИРЕОИДИЗМ**

**АДИПОЗОГЕНИТАЛЬНАЯ
ДИСТРОФИЯ**

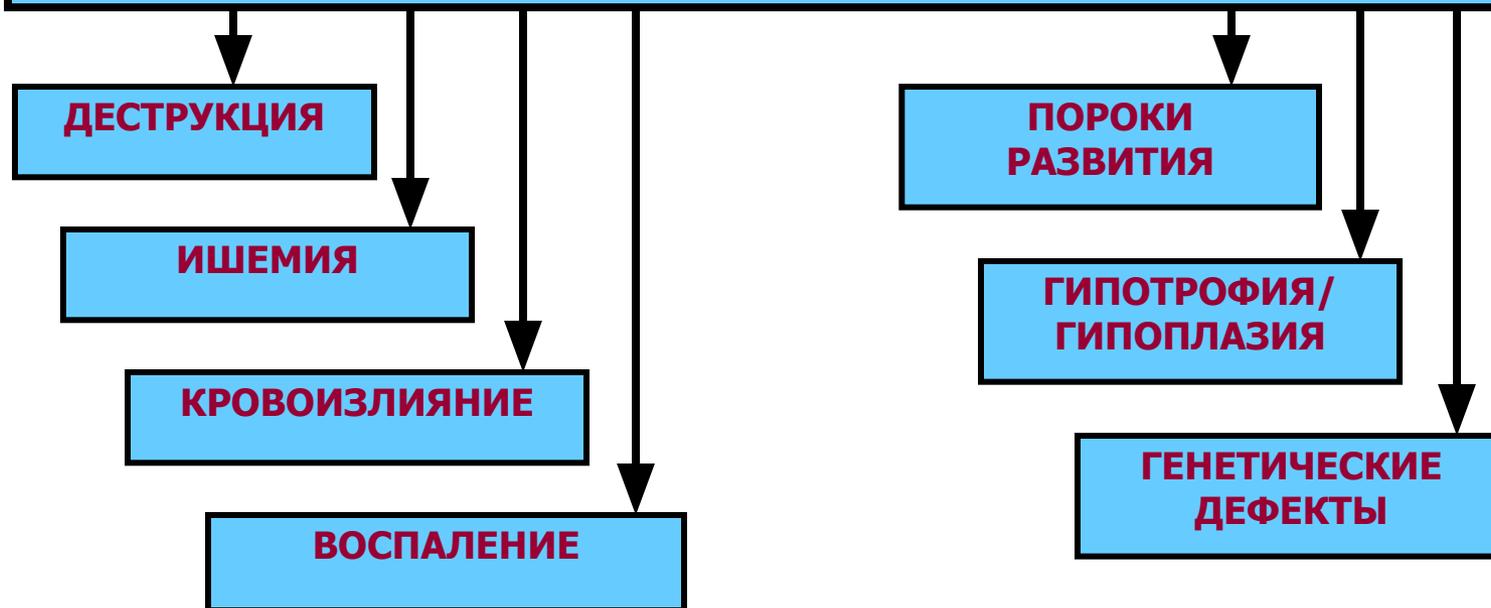
ТОТАЛЬНОГО

**ГИПОФИЗАРНАЯ
КАХЕКСИЯ**

**ГИПОТАЛАМО-
ГИПОФИЗАРНАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

**ПОСЛЕРОДОВЫЙ
ГИПОПИТУИТАРИЗМ**

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ НЕДОСТАТОЧНОСТИ АДЕНОГИПОФИЗА (ГИПОПИТУИТАРИЗМА)



ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ТОТАЛЬНОГО ГИПОПИТУИТАРИЗМА

ПОЛИГОРМОНАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ В РЕЗУЛЬТАТЕ ДЕФИЦИТА ГОРМОНОВ ГИПОФИЗА

СОМАТОТРОПИНА

ТИРЕОТРОПИНА

ГОНАДОТРОПИНОВ

КОРТИКОТРОПИНА

НЕЙРО-СОМАТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

- * снижение массы тела
- * изменение кожи и ее дериватов
- * костные дистрофии

- * гипофизарный гипотиреоз

- * евнухоидизм
- * женский инфантилизм
- * гипофизарное ожирение
- * адипозогенитальная дистрофия

- * гипофизарный гипокортицизм

- * гипотермия
- * нейровегетативные расстройства
- * признаки повышения внутричерепного давления

- * апатия
- * депрессия
- * расстройства психики

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ ГИПЕРПИТУИТАРИЗМА

**ПАТОЛОГИЯ ГИПОТАЛАМУСА:
ГИПЕРПРОДУКЦИЯ
ЛИБЕРИНОВ/
ГИПОПРОДУКЦИЯ СТАТИНОВ**

**АДЕНОМЫ
АДЕНОГИПОФИЗА**

**ГИПЕРТРОФИЯ
И/или
ГИПЕРПЛАЗИЯ
АДЕНОГИПОФИЗА**

**ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ
ОПУХОЛИ
ГИПОФИЗА**

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ВИДЫ ГИПЕРПИТУИТАРИЗМА

ПАРЦИАЛЬНОГО

ТОТАЛЬНОГО (?)

ГИПОФИЗАРНЫЙ
ГИПЕРКОРТИЦИЗМ
(БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО-
КУШИНГА)

ГИПОФИЗАРНЫЙ
ГИПЕРТИРЕОИДИЗМ

АКРОМЕГАЛИЯ

ГИПОФИЗАРНЫЙ ГИГАНТИЗМ

ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИЯ

ГИПЕРМЕЛАНОТРОПИНЕМИЯ

СИНДРОМ ГИПОФИЗАРНОГО ("ИСТИННОГО")
ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ

БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО - КУШИНГА



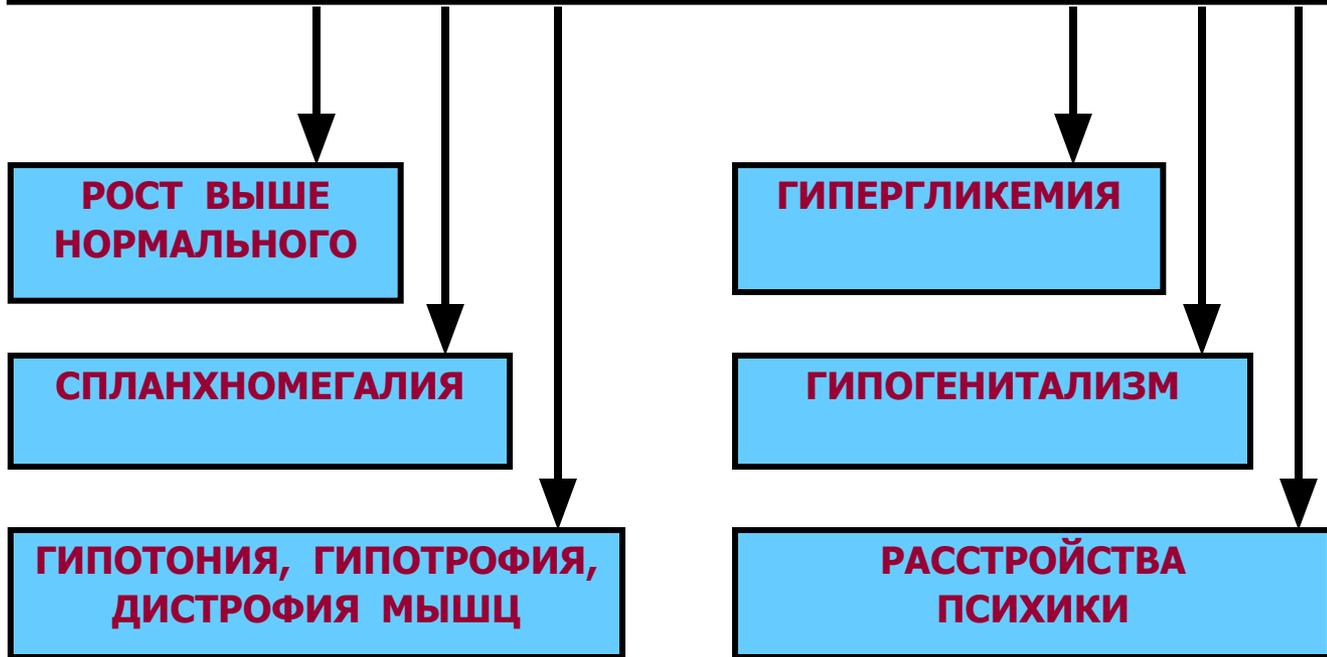
Женщина с аденомой аденогипофиза, продуцирующей кортикотропин (лунообразное лицо бордового цвета, оволосение лица, ожирение по верхнему типу – «Горб бизона»)

БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО - КУШИНГА

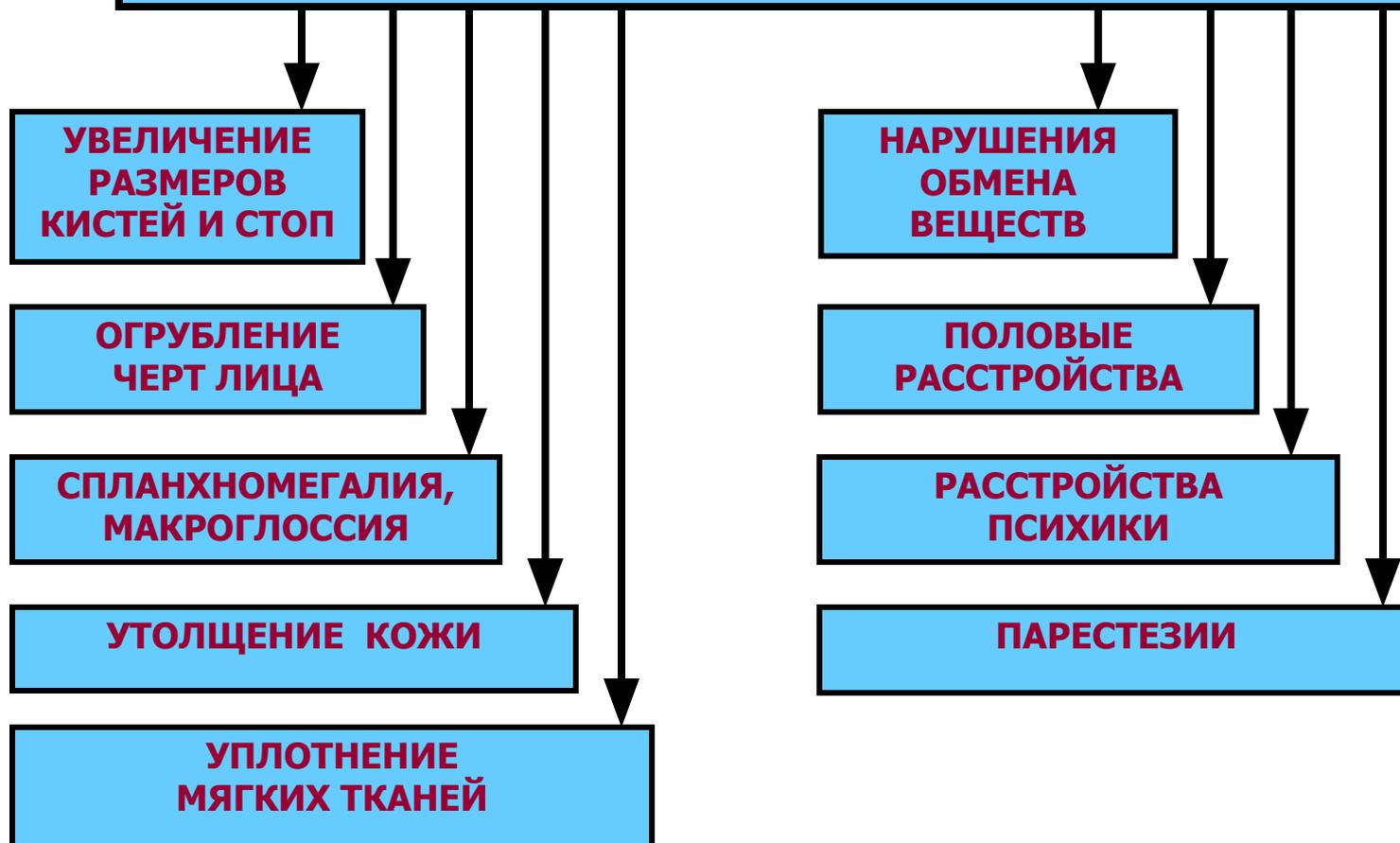
(лунообразное лицо бордового цвета, ожирение, "полосы растяжения" на коже бедер, живота, плеч, молочных желез)



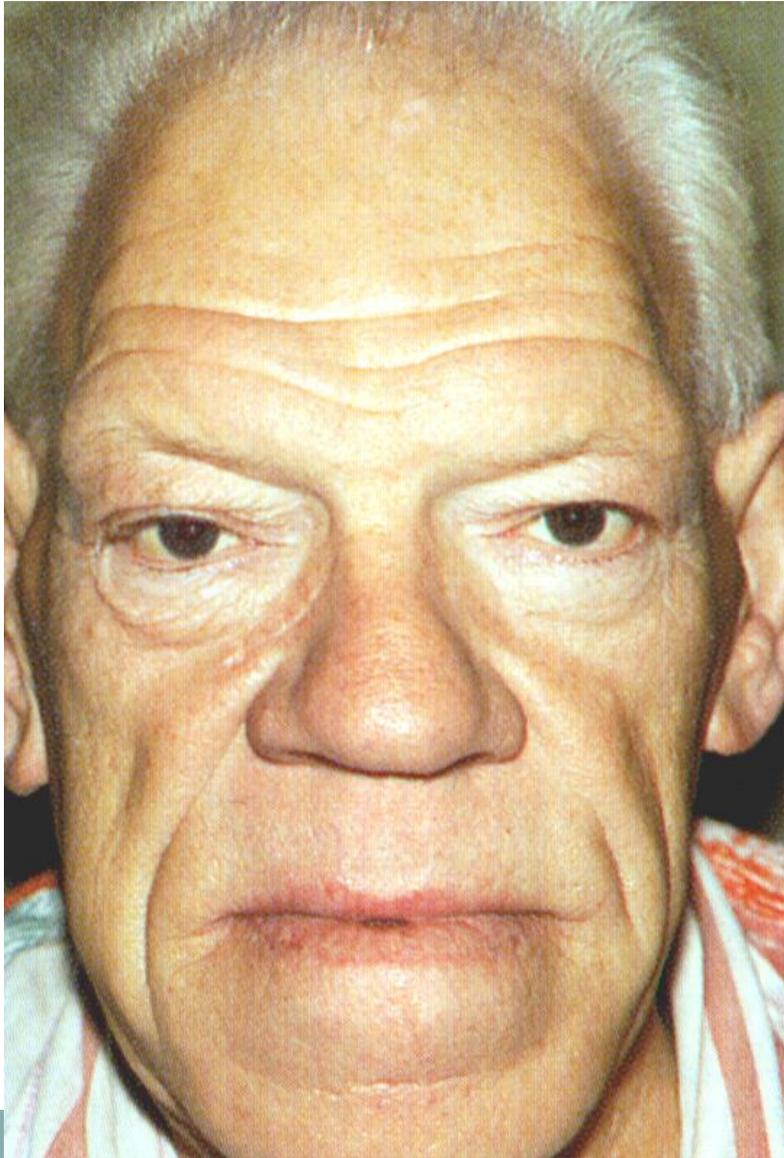
ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПОФИЗАРНОГО ГИГАНТИЗМА



ПРОЯВЛЕНИЯ АКРОМЕГАЛИИ



АКРОМЕГАЛИЯ



АКРОМЕГАЛИЯ

***Большая голова,
выступающие нос,
подбородок и губы***



Соматотропный гормон



2 метра 47
см



**Гиперпродукция
СТГ**

**Гигантизм
(акромегалический
тип и
евнухоидный тип)**

**Высокорослость
Спланхномегалия
Висцероптоз
Инфантилизм**

Акромегалия

Соматотропный гормон



Гипопродукция СТГ

Гипофизарный нанизм

Низкорослость

Пропорции тела для 3-4 лет

«Птичье лицо»

Спланхномикрия

Гипопитуитарные синдромы



Пангипопитуитаризм

Болезнь Симмондса

(1914)

Синдром Шихера (1937):

**Селективн
ые**

✓ врожденная агенезия

✓ средовые воздействия

✓ опухолевое поражение

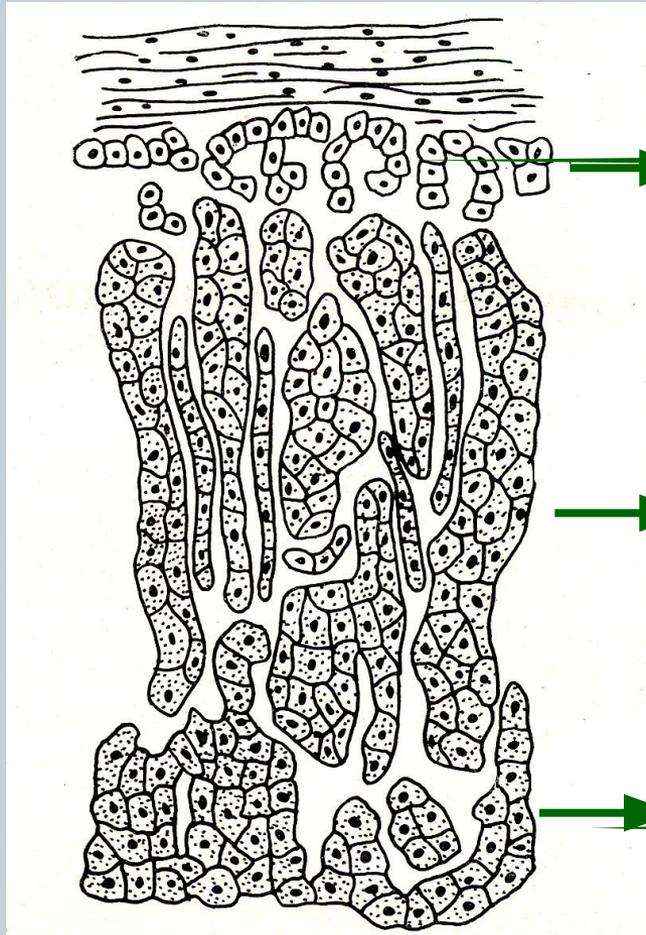
✓ воспаление

✓ аутоиммунный

гипофизит

✓ сосудистые катастрофы

Гормоны коры надпочечников



*Zona
glomerulosa*

*Zona
fasciculata*

*Zona
reticularis*

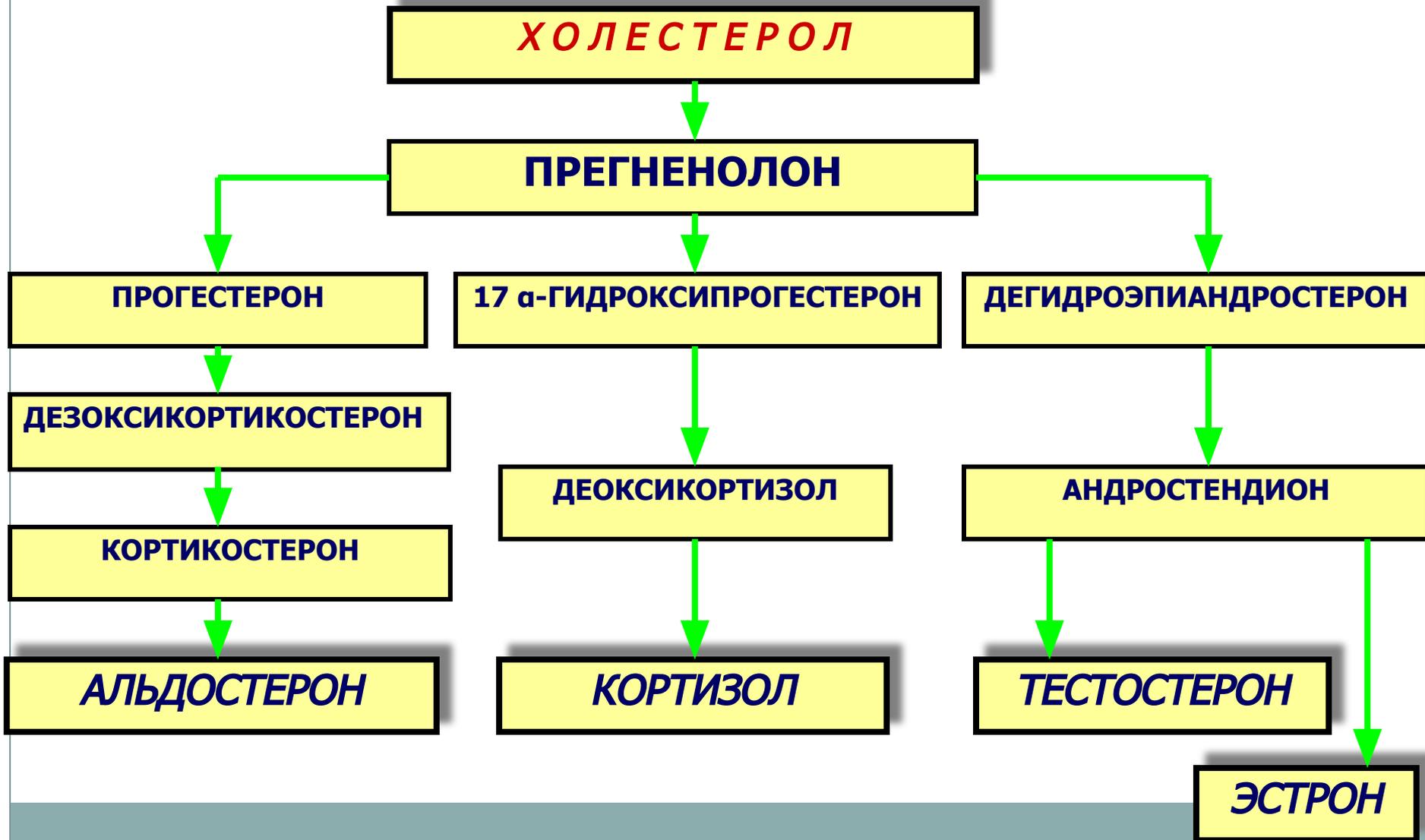
Минералокортикоиды
Альдостерон,
дегидрокортикостерон

Глюкокортикоиды
К-Na обмен
Кортизол, кортизон,
кортикостерон
Углеводно-белково-жировой обмен

Половые гормоны
Эстрогены,
андрогены

Половые признаки

БИОСИНТЕЗ СТЕРОИДНЫХ ГОРМОНОВ В КОРЕ НАДПОЧЕЧНИКОВ



ТИПОВЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

**ГИПЕРФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ
СОСТОЯНИЯ**

ПАРЦИАЛЬНЫЕ

ГИПЕРКОРТИЦИЗМ

**ГИПЕРАЛЬДО-
СТЕРОНИЗМ**

**СИНДРОМ / БОЛЕЗНЬ
ИЦЕНКО-КУШИНГА**

**КОРТИКОГЕНИТАЛЬНЫЙ
СИНДРОМ**

**ГИПЕРПРОДУКЦИЯ
КАТЕХОЛАМИНОВ
МОЗГОВЫМ
ВЕЩЕСТВОМ**

**ГИПОФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ
СОСТОЯНИЯ**

ПАРЦИАЛЬНОЕ

ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМ

ТОТАЛЬНОЕ

**НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ**

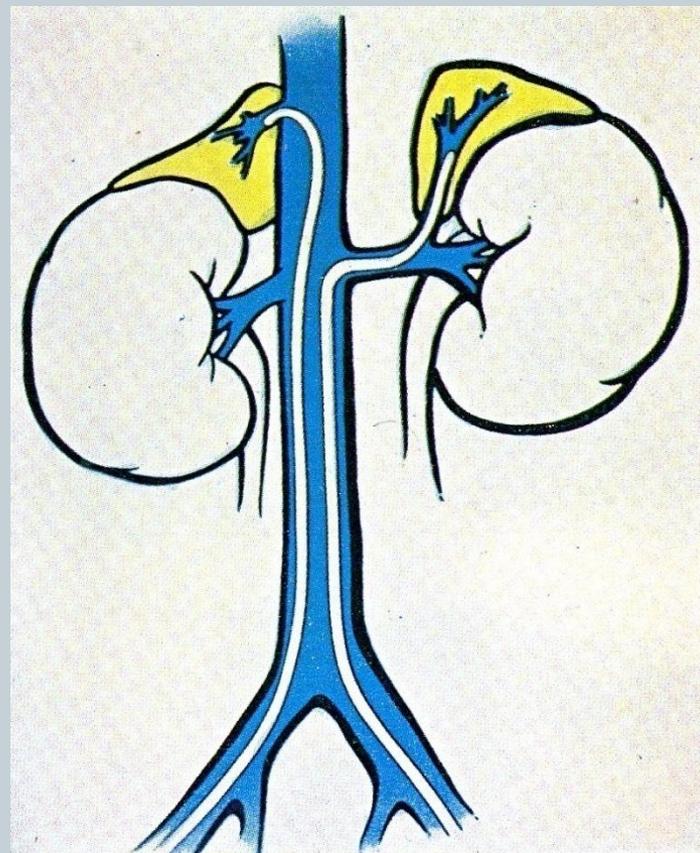
Гиперфункция надпочечников

Синдром Конна
(гиперальдостеронизм)

Синдром Иценко-Кушинга
(гиперглюкокортицизм)

Адрено-генитальный синдром Апера-Гале
(кортикоэстрома,
андростерома)

Феохромоцитома



Синдром Jerome W. Conn (1954)

Гиперальдостеронизм



Снижает уровень K^+
Повышает уровень Na^+

мышечная
слабость
судороги, тетания
парестезия
 K^+ урия, полиурия

гипертензия
гиперволе-
мия
жажда

ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕРВИЧНОГО ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНИЗМА

ГИПЕРАЛЬДОСТЕРОНЕМИЯ

ГИПЕРНАТРИЕМИЯ

ГИПОКАЛИЕМИЯ

РАССТРОЙСТВА
НЕРВНО-МЫШЕЧНОЙ ВОЗБУДИМОСТИ

АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

АКТИВНОСТЬ РЕНИНА
В КРОВИ:

- * НИЗКАЯ ПРИ ПЕРВИЧНОМ
- * ВЫСОКАЯ ПРИ ВТОРИЧНОМ

РАССТРОЙСТВА ЗРЕНИЯ

НЕФРОПАТИИ

ВИДЫ ГИПЕРКОРТИЗОЛИЗМА

```
graph TD; A[ВИДЫ ГИПЕРКОРТИЗОЛИЗМА] --> B[СИНДРОМ ИЦЕНКО - КУШИНГА]; A --> C[БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО - КУШИНГА]; B --> D[ПЕРВИЧНО ГЛАНДУЛЯРНЫЙ]; B --> E[ЯТРОГЕННЫЙ]; B --> F[ЭКТОПИЧЕСКИЙ ГИПЕРСЕКРЕТОРНЫЙ (АКТГ)];
```

**СИНДРОМ
ИЦЕНКО - КУШИНГА**

**БОЛЕЗНЬ
ИЦЕНКО - КУШИНГА**

**ПЕРВИЧНО
ГЛАНДУЛЯРНЫЙ**

ЯТРОГЕННЫЙ

**ЭКТОПИЧЕСКИЙ
ГИПЕРСЕКРЕТОРНЫЙ (АКТГ)**

Биологические эффекты глюкокортикоидов



- Перераспределение пластических и энергетических ресурсов организма
- Перераспределение объема циркулирующей крови
- Увеличение вентиляции легких и МОК
- Потенцирование действия катехоламинов (ЧСС, АД)
- Повышение стабильности и мощности работы ионных насосов клеток
- Стабилизация биологических мембран клеток
- Усиление дезинтоксикационной функции печени

• Умеренная минералокортикоидная

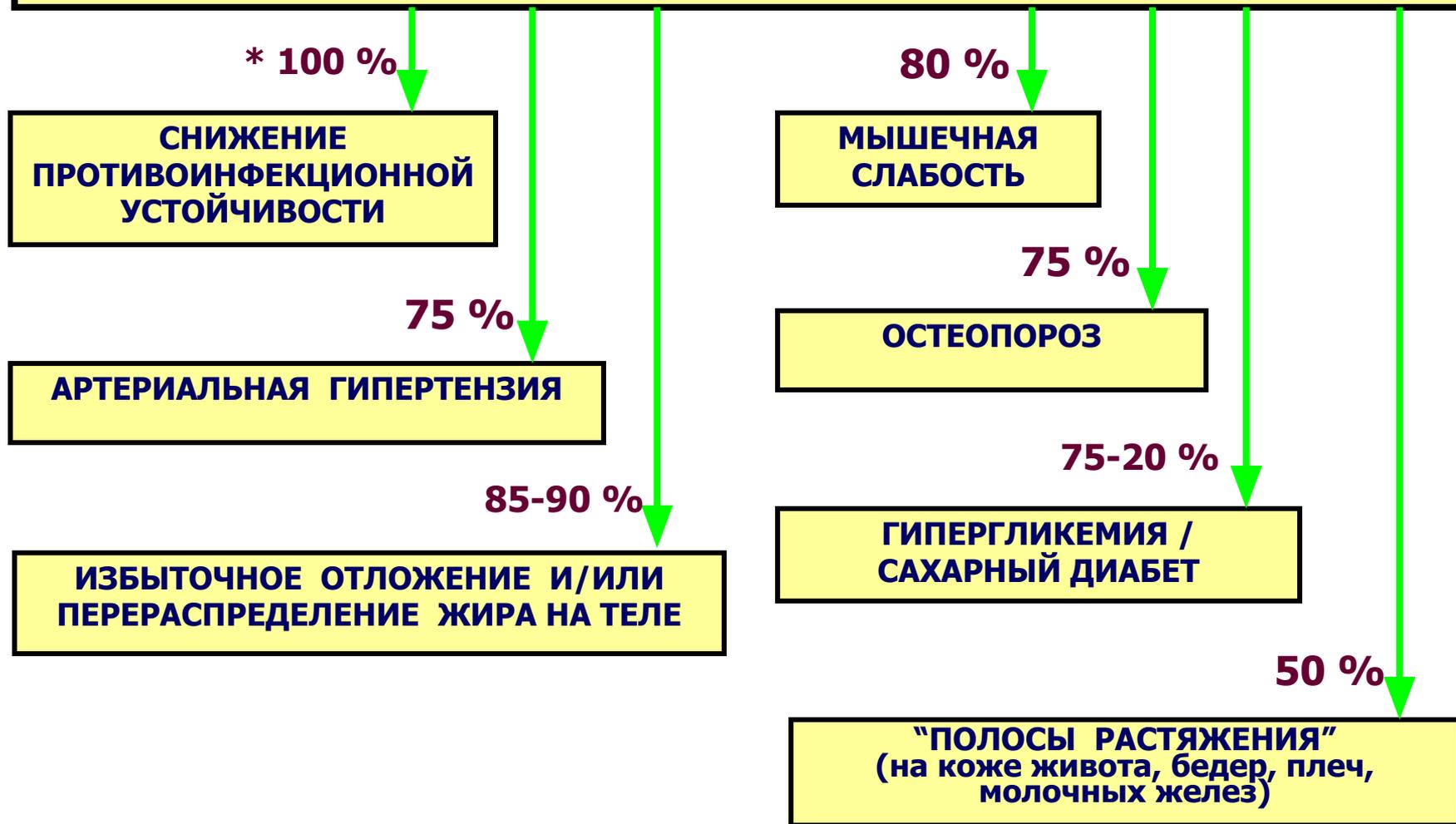
Синдром Н.М. Иценко- Cushing

Гиперглюкокортицизм



- ✓ **характерное ожирение с facies lunata и багровыми стриями**
- ✓ **низкорослость**
- ✓ **мраморность кожи**
- ✓ **аспае**
- ✓ **гирсутизм**
- ✓ **остеопороз**
- ✓ **гипертония**

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРКОРТИЗОЛИЗМА



* частота проявления (средняя арифметическая)

в %.

Гиперглюкокортицизм

Н.М. Иценко- Cushing

Гиперглюкокортицизм

**Диффузная
гиперплазия
коры надпочечников**

Кортикостерома

СИНДРОМ ИЦЕНКО - КУШИНГА

(ятрогенный, пациентке 15 лет)

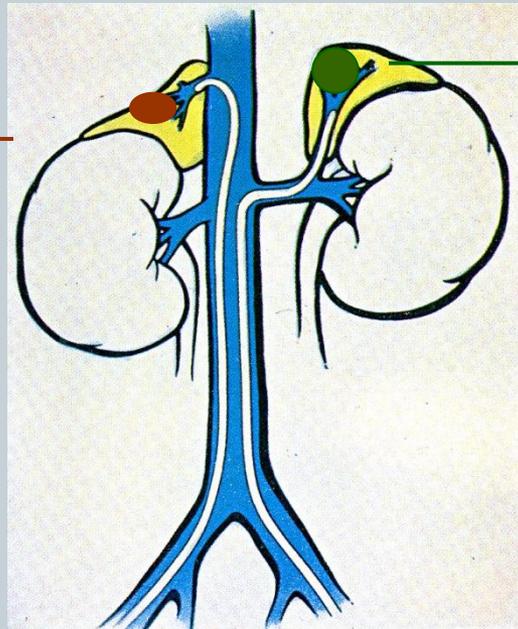


**“ПОЛОСЫ РАСТЯЖЕНИЯ”
на коже бедер**

СИНДРОМ ИЦЕНКО - КУШИНГА (ятрогенный; лечение ревматоидного артрита)



Адрено-генитальный синдром *Apert-Gallais (1908)*



**Кортикоэстро
ма**

феминизация
гинекомастия
гипотрофия
тестикул
ожирение

**Андростеро
ма**

гипертрихо
з
гирсутизм
вирилизац
ия

ВИДЫ КОРТИКОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА

ВРОЖДЕННЫЙ

ПРИБРЕТЕННЫЙ

**ПРОСТОЙ
(НЕОСЛОЖНЕННЫЙ)
ВИРИЛИЗМ**

**ВИРИЛИЗМ,
ОСЛОЖНЁННЫЙ
АРТЕРИАЛЬНОЙ
ГИПОТЕНЗИЕЙ**

**ВИРИЛИЗМ,
ОСЛОЖНЁННЫЙ
АРТЕРИАЛЬНОЙ
ГИПЕРТЕНЗИЕЙ**

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ КОРТИКОГЕНИТАЛЬНОГО СИНДРОМА

**ВИРИЛИЗАЦИЯ
НАРУЖНЫХ
ПОЛОВЫХ
ОРГАНОВ
ДЕВОЧЕК**

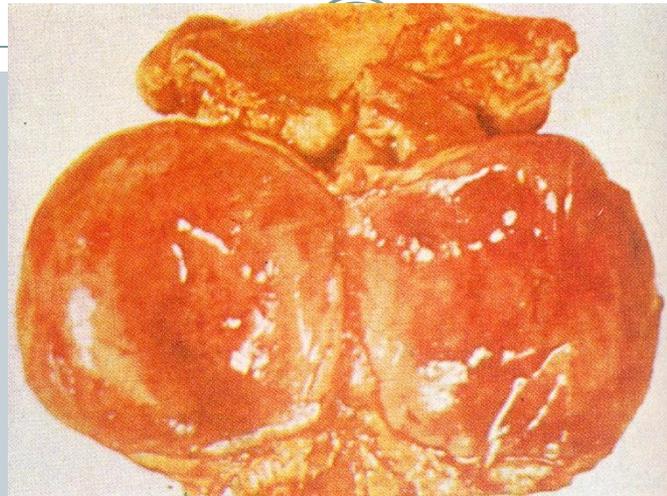
**РАННЕЕ
ЛОЖНОЕ
ПОЛОВОЕ
СОЗРЕВАНИЕ
МАЛЬЧИКОВ**

МАКРОСОМИЯ

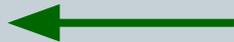
ГИРСУТИЗМ

МАСКУЛИНИЗАЦИЯ

Феохромоцитома

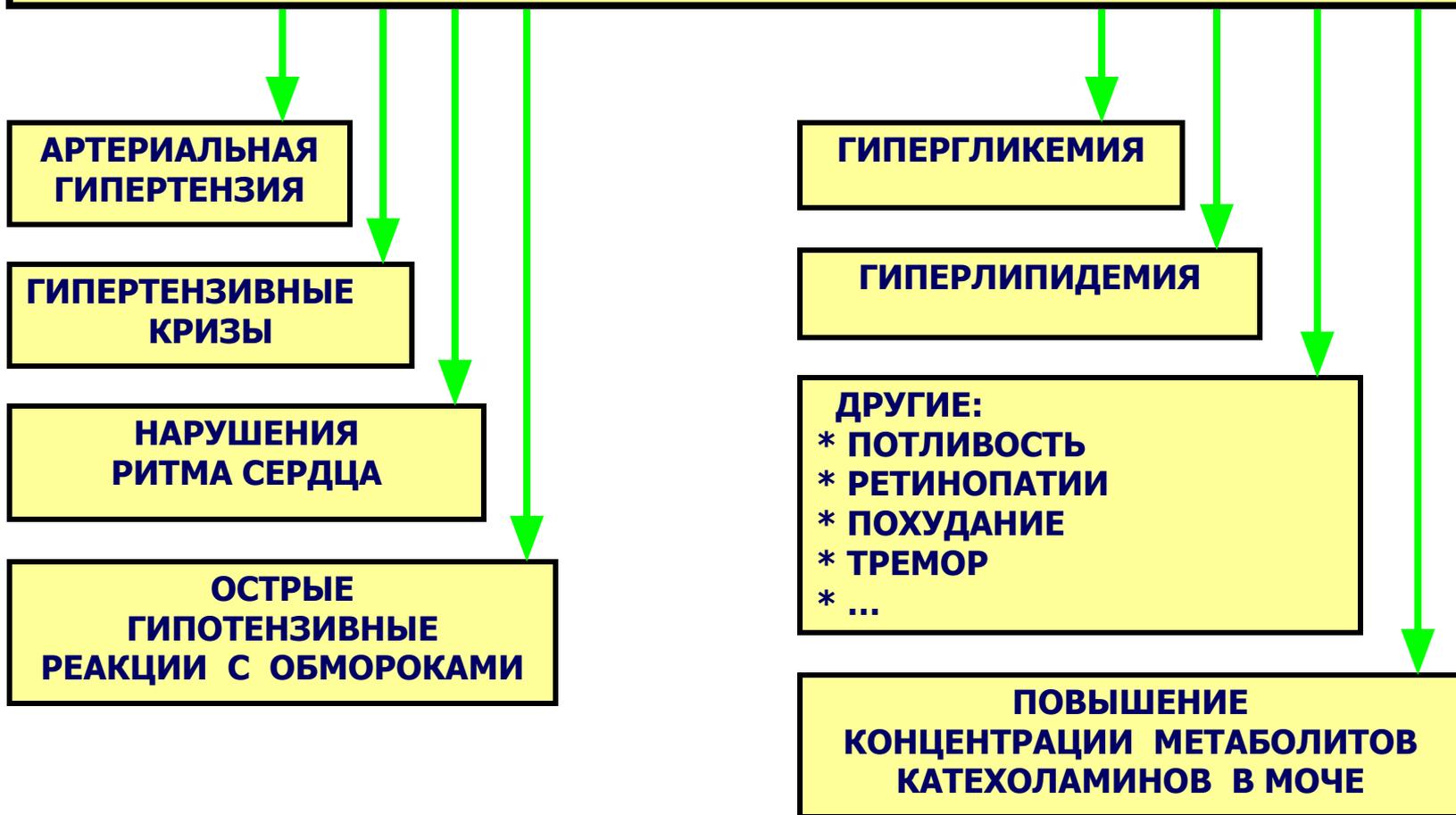


**Катехоламин
ы**
*адреналин
норадреналин*



**слабость
потливость
гипертензия
судороги**

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРКАТЕХОЛАМИНЕМИИ ПРИ ФЕОХРОМОЦИТОМЕ



ВИДЫ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

ПО ПРОИСХОЖДЕНИЮ
В ОНТОГЕНЕЗЕ

ВРОЖДЕННАЯ

ПРИБРЕТЕННАЯ

ПО УРОВНЮ ИНИЦИАЛЬНОГО
ПОВРЕЖДЕНИЯ
НЕЙРОЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

ПЕРВИЧНО
ЖЕЛЕЗИСТАЯ

ЦЕНТРОГЕННАЯ
(ГИПОТАЛАМО-
ГИПОФИЗАРНАЯ)

ЯТРОГЕННАЯ
(СМЕШАННАЯ)

ПО МАСШТАБУ
ПОРАЖЕНИЯ
НАДПОЧЕЧНИКА

ТОТАЛЬНАЯ

ПАРЦИАЛЬНАЯ

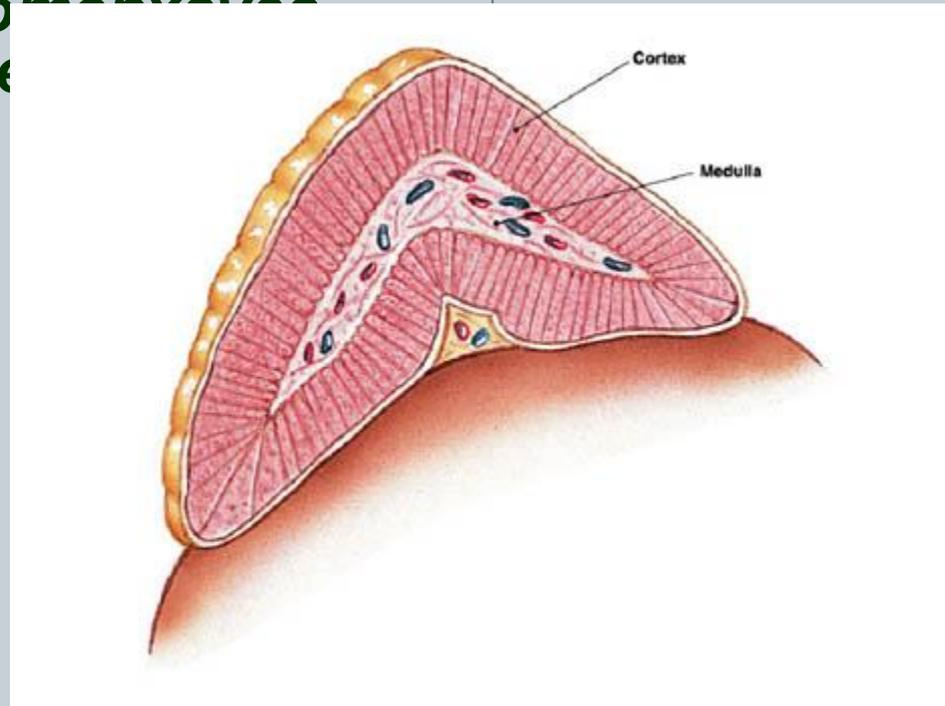
Гипофункция надпочечников

**Острая надпочечниковая
недостаточность**

(синдром Уотерхауса-Фридрикса)

**Хроническая
надпочечниковая
недостаточность**

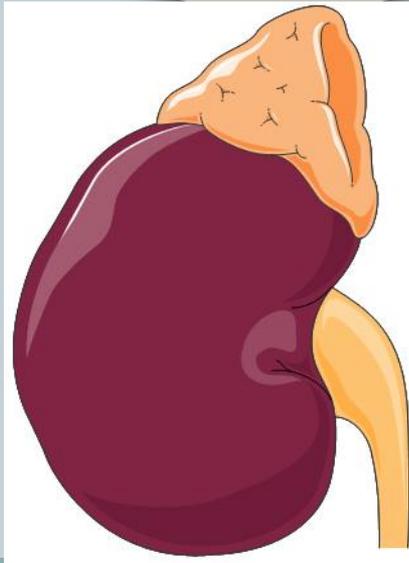
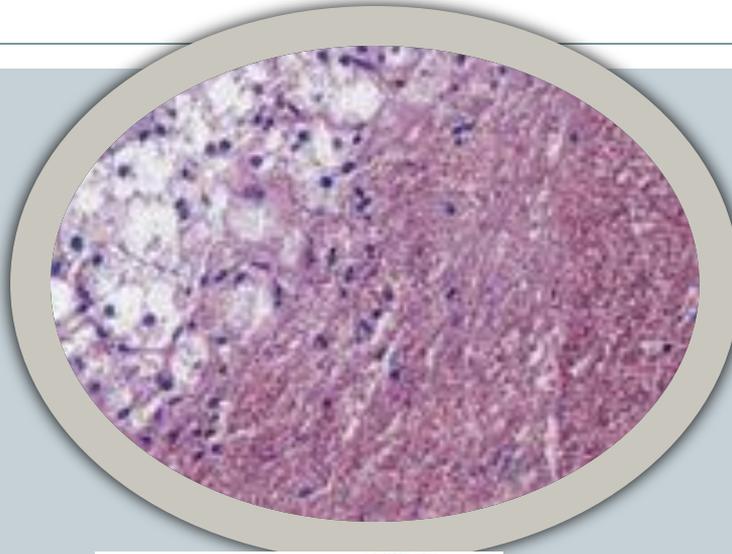
(болезнь)



Гипоальдостерон

ИЗМ

Острая надпочечниковая недостаточность синдром Уотерхауза (1911) – Фридриксена (1918)



Сердечно-сосудистая форма (острая недостаточность кровообращения: бледность акроцианоз, похолодание конечностей, выраженная артериальная гипотония, тахикардия, нитевидный пульс, анурия, коллапс)

Желудочно-кишечная форма (боли в животе спастического характера, тошнота, неукротимая рвота, жидкий стул, метеоризм)

Нервно-психическая форма (головная боль, менингеальные симптомы, судороги, очаговая симптоматика, бред, заторможенность, ступор)

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ОСТРОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



Хроническая надпочечниковая недостаточность

```
graph TD; A[Хроническая надпочечниковая недостаточность] --- B[Первичная  
(возникает при поражении самих надпочечниковых желёз)]; A --- C[Вторичная  
(является следствием нарушения секреции АКТГ при гипоталамо-гипофизарной патологии)];
```

Первичная
(возникает при поражении самих надпочечниковых желёз)

Вторичная
(является следствием нарушения секреции АКТГ при гипоталамо – гипофизарной патологии)

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ХРОНИЧЕСКОЙ ТОТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

ПЕРВИЧНОЙ (НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ)

ТУБЕРКУЛЕЗНОЕ
ПОРАЖЕНИЕ
НАДПОЧЕЧНИКОВ

ОПУХОЛИ ИЛИ
ИХ МЕТАСТАЗЫ В
НАДПОЧЕЧНИКИ

ИММУННАЯ АУТОАГРЕССИЯ

АМИЛОИДОЗ НАДПОЧЕЧНИКОВ

ВРОЖДЕННАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
ФЕРМЕНТОВ СИНТЕЗА
СТЕРОИДОВ
НАДПОЧЕЧНИКОВ

ВРОЖДЕННАЯ ГИПОПЛАЗИЯ
НАДПОЧЕЧНИКОВ

ВРОЖДЕННАЯ
ГИПОСЕНСИТИЗАЦИЯ
НАДПОЧЕЧНИКОВ К АКГГ

ИНТОКСИКАЦИЯ ОРГАНИЗМА

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ХРОНИЧЕСКОЙ ТОТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

ВТОРИЧНОЙ (ГИПОТАЛАМО - ГИПОФИЗАРНОЙ)

**ОПУХОЛИ,
КРОВОИЗЛИЯНИЯ,
ИШЕМИЯ
ГИПОТАЛАМУСА**

**ОБЛУЧЕНИЕ
В ОБЛАСТИ
ГИПОФИЗА И/ИЛИ
ГИПОТАЛАМУСА**

**ОПУХОЛИ,
КРОВОИЗЛИЯНИЯ,
ИШЕМИЯ
ГИПОФИЗА**

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ХРОНИЧЕСКОЙ ТОТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

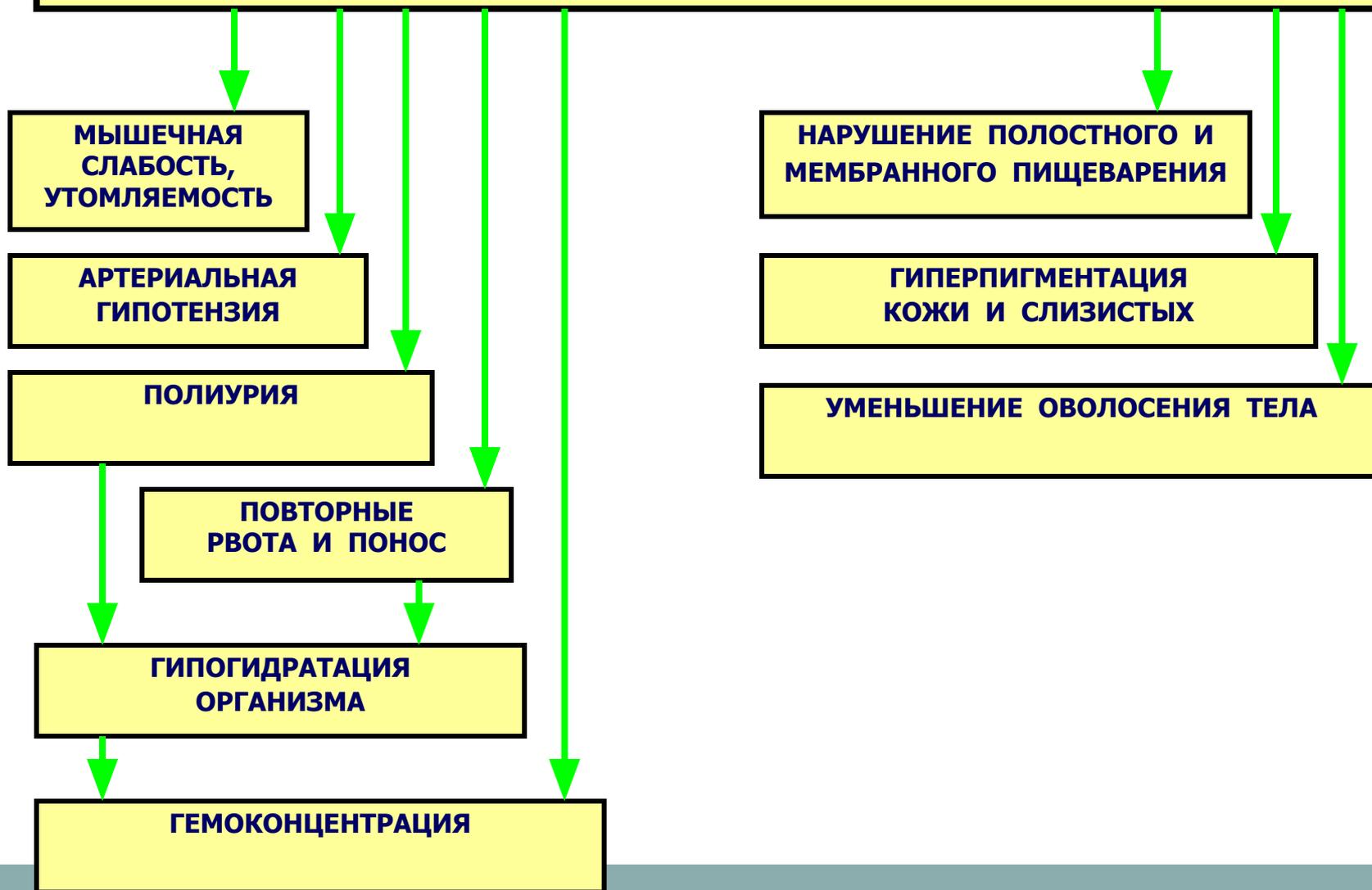
ВТОРИЧНОЙ (ГИПОТАЛАМО - ГИПОФИЗАРНОЙ)

**ОПУХОЛИ,
КРОВОИЗЛИЯНИЯ,
ИШЕМИЯ
ГИПОТАЛАМУСА**

**ОБЛУЧЕНИЕ
В ОБЛАСТИ
ГИПОФИЗА И/ИЛИ
ГИПОТАЛАМУСА**

**ОПУХОЛИ,
КРОВОИЗЛИЯНИЯ,
ИШЕМИЯ
ГИПОФИЗА**

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



Механизм снижения АД

При дефиците
альдостерона
(основного
регулятора водно –
солевого обмена)

Происходит
интенсивное
выведение ионов
натрия и хлора с
мочой

Увеличивается
диурез

Потеря воды

Уменьшение
объёма
циркулирующе
й крови

Снижение
артериального
давления

Электролитные сдвиги:



- Избыток калия



- **Нарушения ЦНС**

(слабость, утомляемость, снижение памяти, бессонница, депрессия, парестезии, судороги, двусторонний спастический паралич, гемипарез, нарушения слуха, деменции).

- **Нарушениями функции проводящей системы сердца, что приводит к нарушению сердечной деятельности, вплоть до остановки сердца.**

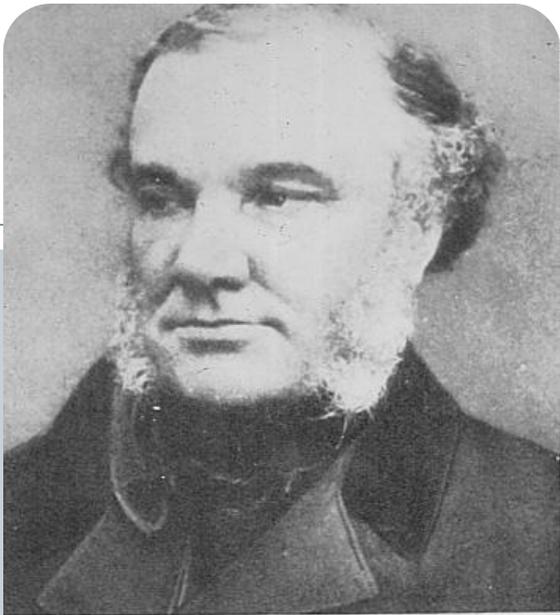
Нарушения электролитного баланса:



- **Желудочно - кишечные расстройства** (диарея, рвота, боли в животе). Ещё более декомпенсируют водно-солевой баланс, может привести к смерти.

Хроническая надпочечниковая недостаточность

(А Addisonova болeзнь)



Thomas Addison

(1793-1860)



Na-урия, полиурия

↓ сосудистого тонуса

↓ чувствительности к вазопрессорам

гипер-К-емия → брадикардия →

↑ асистолия



активности инсулина

гипогликемия

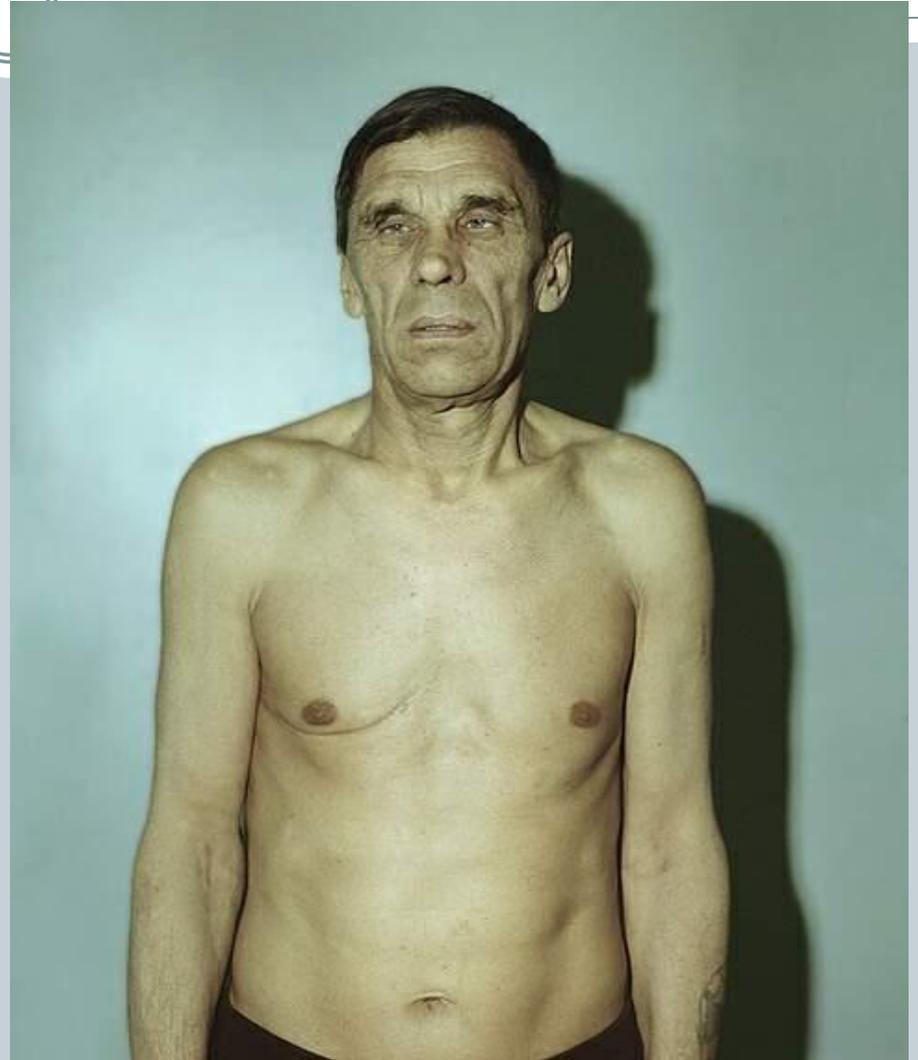
Нарушения углеводного обмена:



- **Снижение концентрации глюкозы в крови, вплоть до развития гипогликемических кризов.**

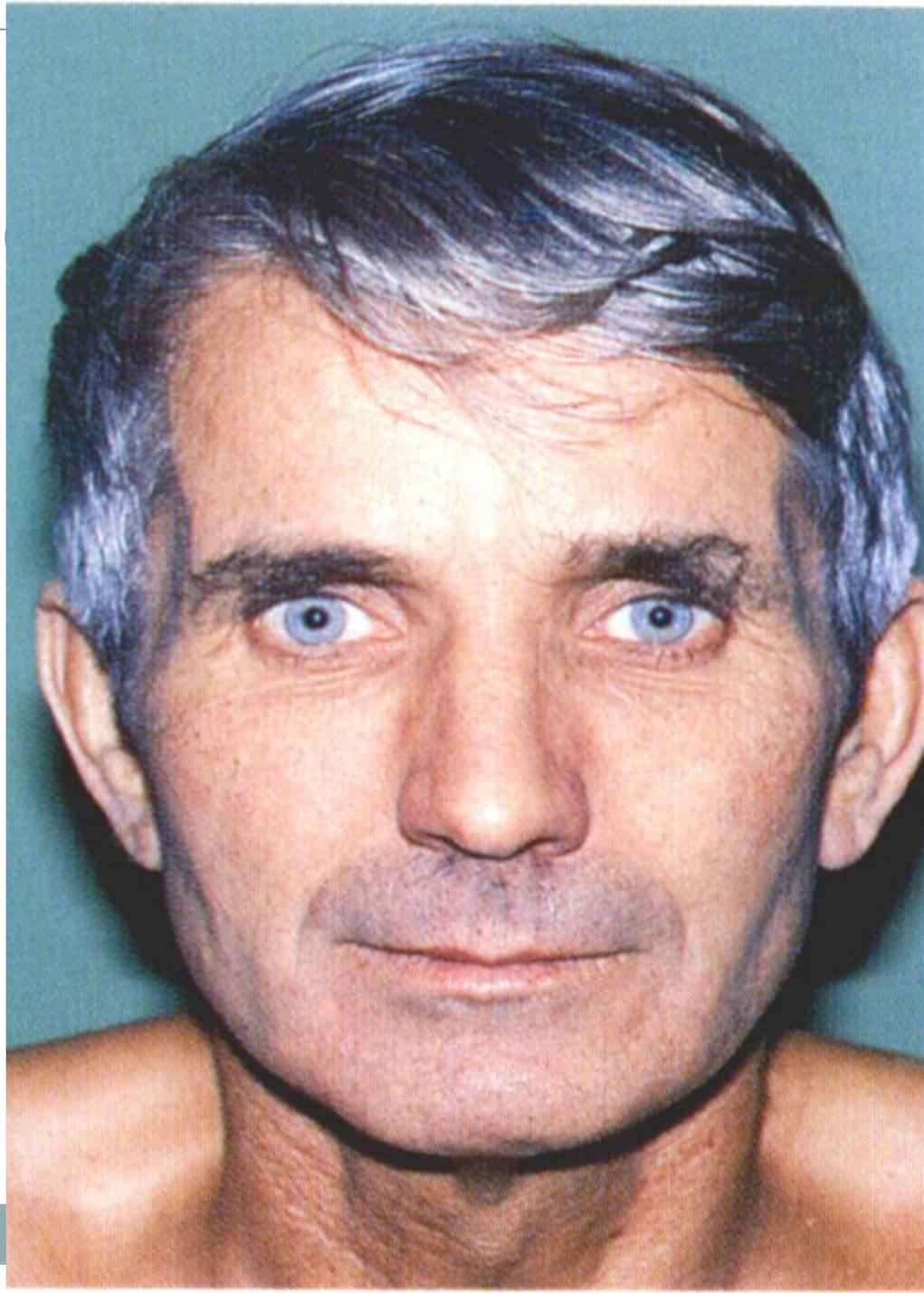
Симптомы аддисоновой болезни:

- Пигментация кожи и слизистых покровов. Пигментация на открытых частях тела (лицо, шея, кисти рук), в местах трения одеждой, в области половых органов, послеоперационных рубцов.
- У детей возможен гипокортицизм и без пигментации.



***“Бронзовая” болезнь
при надпочечниковой
недостаточности***

***(гиперпигментация
кожи и
слизистых)***





ОСНОВНЫЕ МЕХАНИЗМЫ МЫШЕЧНОЙ СЛАБОСТИ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



**ДИСБАЛАНС ИОНОВ
В МИОЦИТАХ**



**ГИПОГЛИКЕМИЯ,
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
ЭНЕРГООБЕСПЕЧЕНИЯ
МИОЦИТОВ**



**ГИПОТРОФИЯ
МИОЦИТОВ,
ДИСТРОФИЯ ИХ**

**ОСНОВНЫЕ МЕХАНИЗМЫ
АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПОТЕНЗИИ
ПРИ НАДПОЧЕЧНИКОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ**

**СНИЖЕНИЕ
ТОНУСА МЫШЦ
АРТЕРИОЛ**

**ГИПОСЕНСИТИЗАЦИЯ
РЕЦЕПТОРОВ
МИОЦИТОВ
АРТЕРИОЛ**

**СНИЖЕНИЕ
СОКРАТИТЕЛЬНОЙ
ФУНКЦИИ
МИОКАРДА**

ГИПОВОЛЕМИЯ

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ГИПОАЛЬДОСТЕРОНИЗМА

ГИПОНАТРИЕМИЯ

ГИПЕРКАЛИЕМИЯ

**АРТЕРИАЛЬНАЯ
ГИПОТЕНЗИЯ**

БРАДИКАРДИЯ

**МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ,
УТОМЛЯЕМОСТЬ**



Гипофункция коры надпочечников

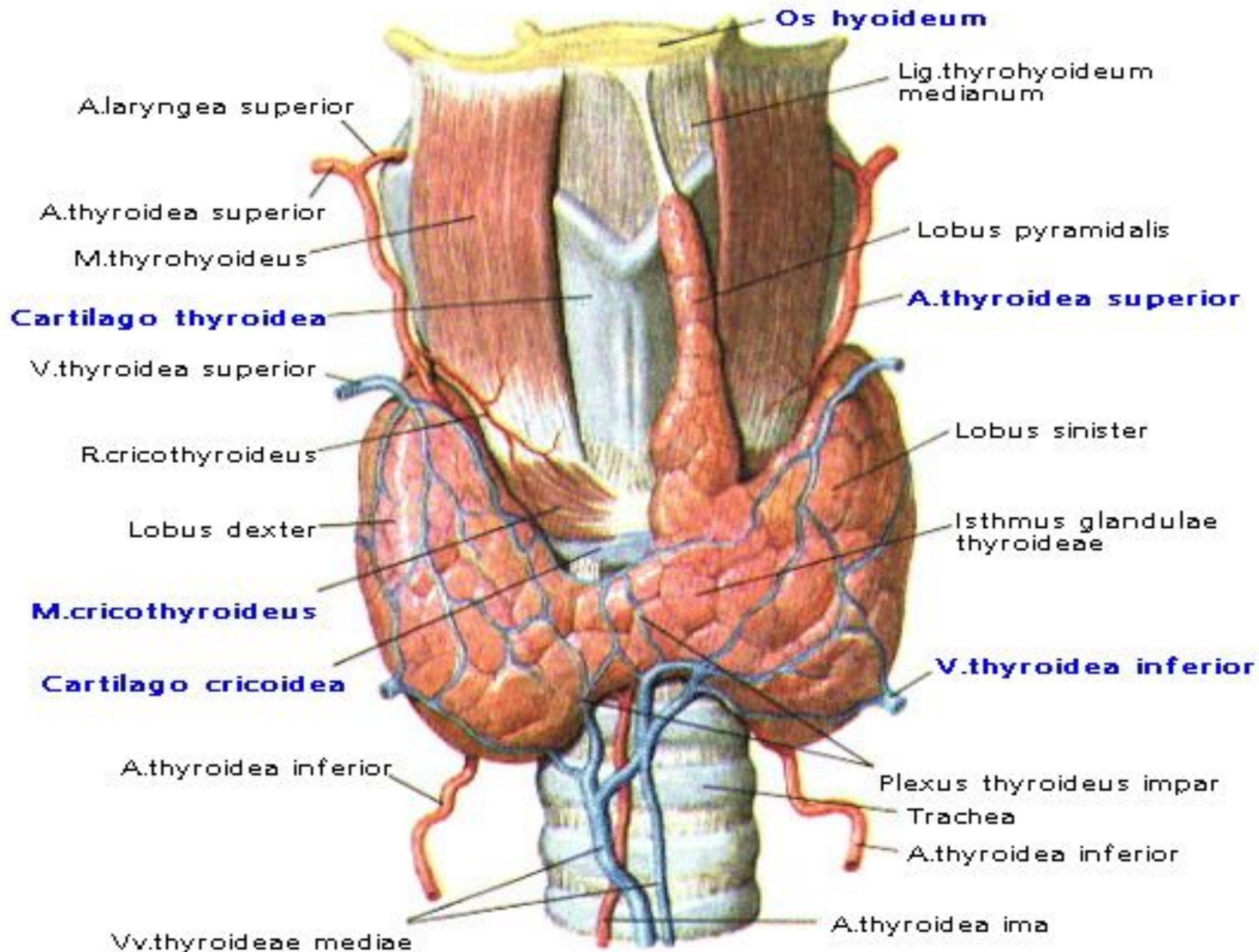


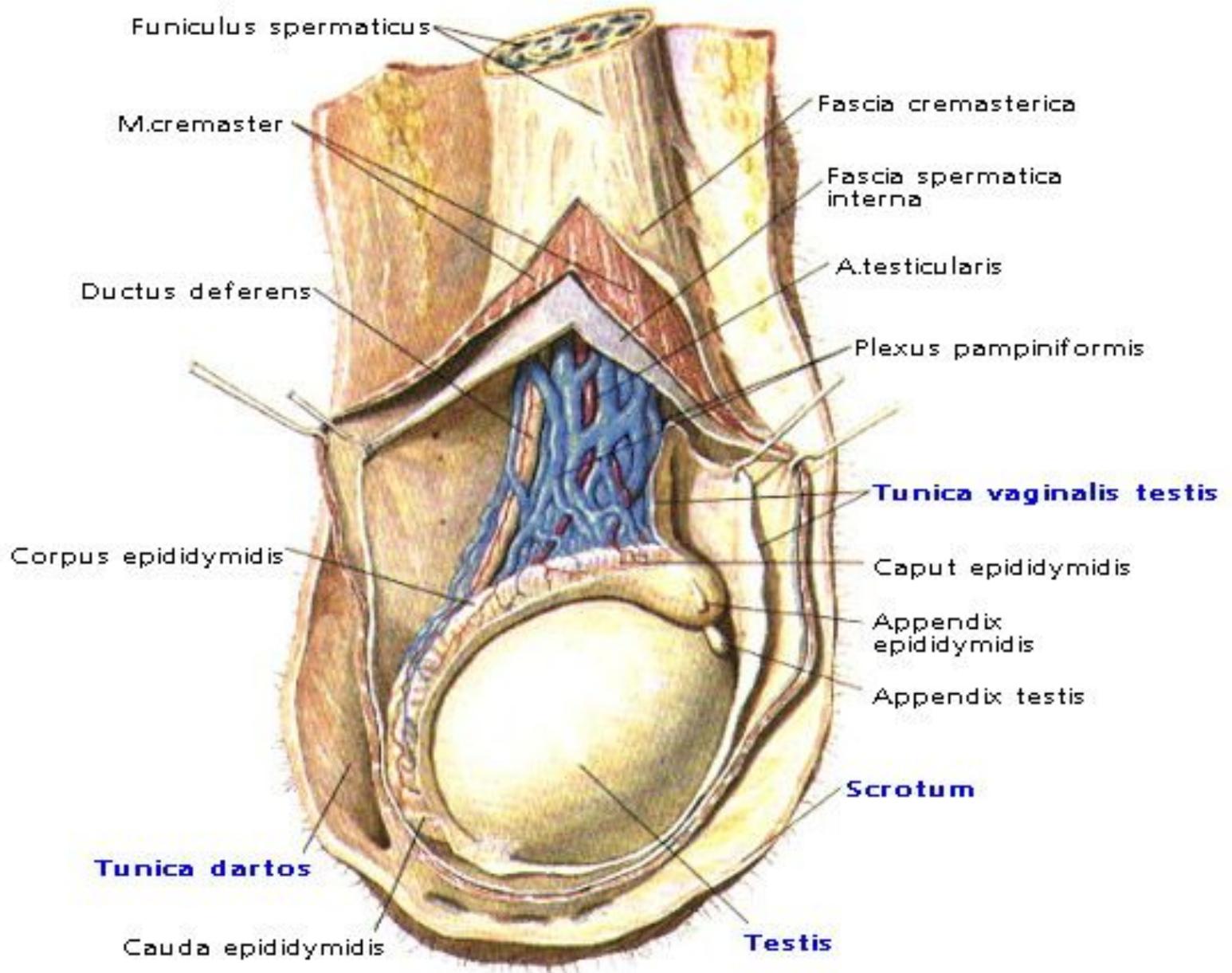
- Сопровождается изменениями со стороны зубочелюстного аппарата.
- При дефиците гормонов – дистрофические изменения в эмали. Недоразвитие коронок и корней клыков, замедление прорезывания зубов. Нарушается соотношение времени прорезывания клыков, выпадают молочные зубы.



medicus.ru



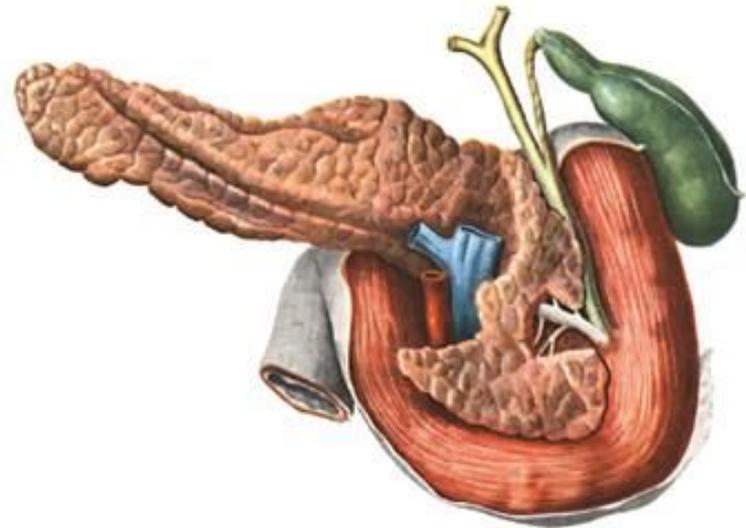




Патология эндокринной системы



САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

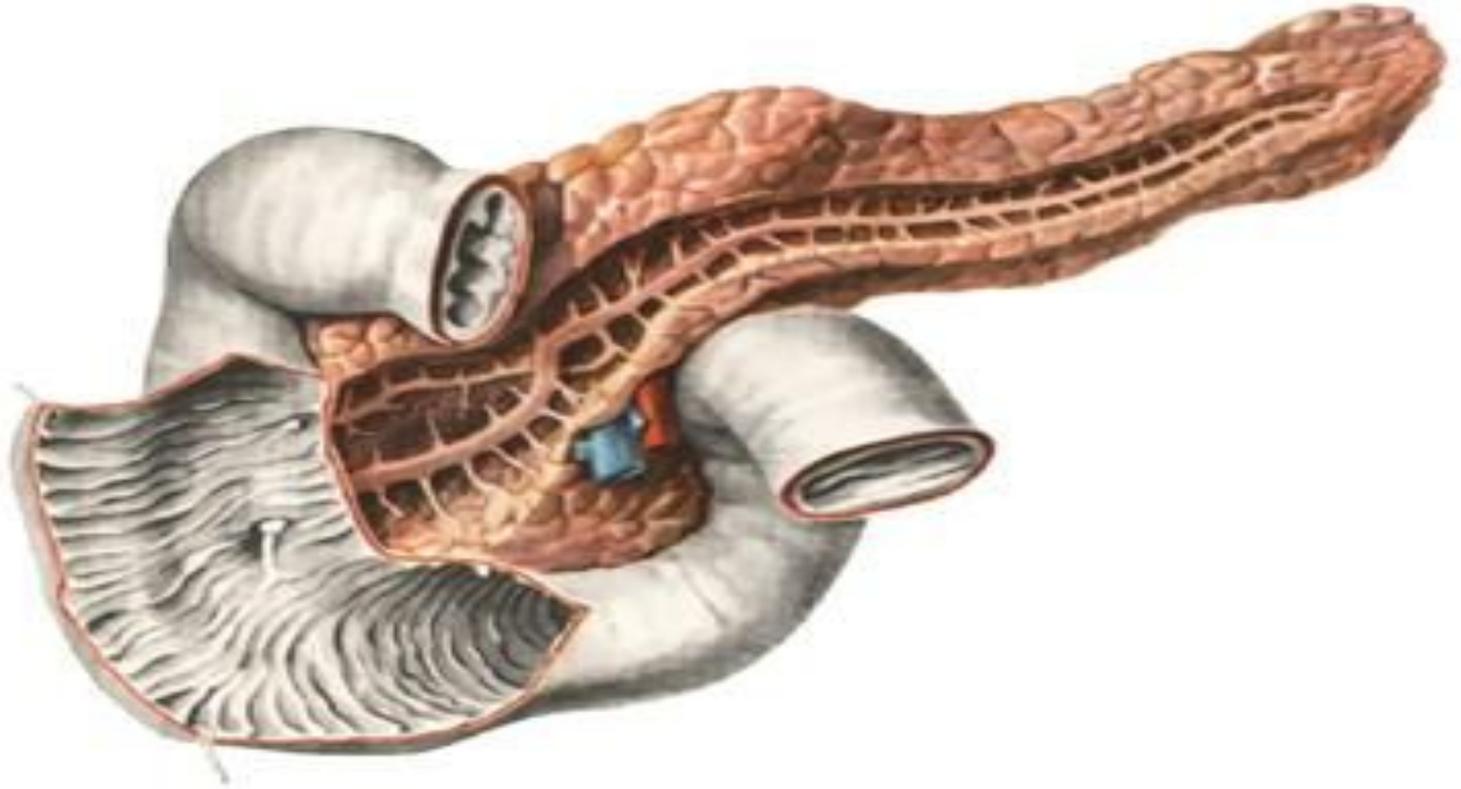


САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

(лат. diabetes mellitus; diabetes - проникать через что-либо, mel - мёд)

**Заболевание, развивающееся в результате
ГИПОИНСУЛИНИЗМА.*

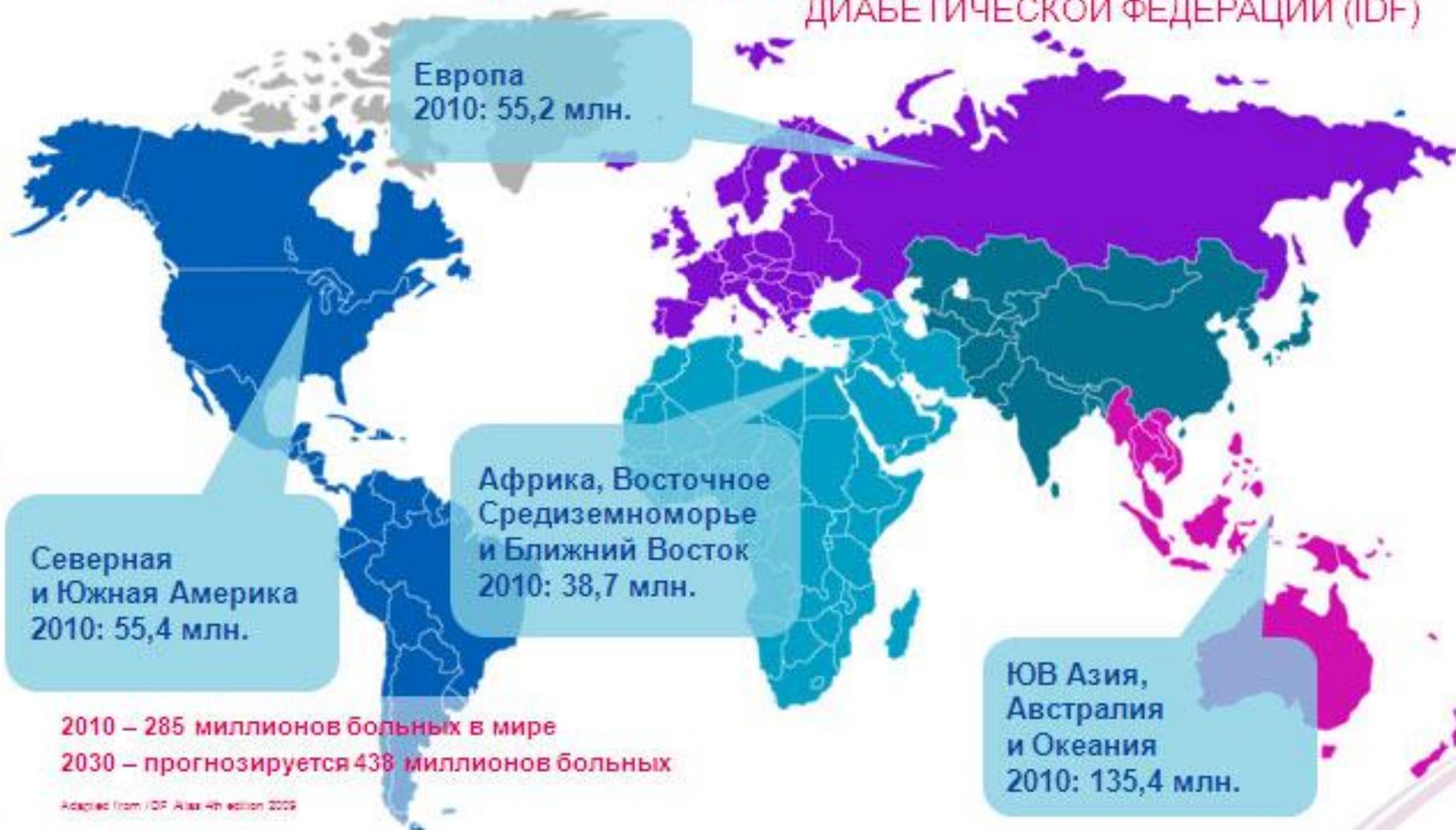
- **Характеризуется нарушением обмена веществ и расстройством жизнедеятельности организма.**





МИРОВОЙ ПРОГНОЗ ПО КОЛИЧЕСТВУ ПАЦИЕНТОВ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ

(20-79 ЛЕТ), 2010-2030 ГГ., ДАННЫЕ МЕЖДУНАРОДНОЙ
ДИАБЕТИЧЕСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ (IDF)



2010 – 285 миллионов больных в мире
2030 – прогнозируется 438 миллионов больных

Заболеваемость диабетом в мире (миллионы)

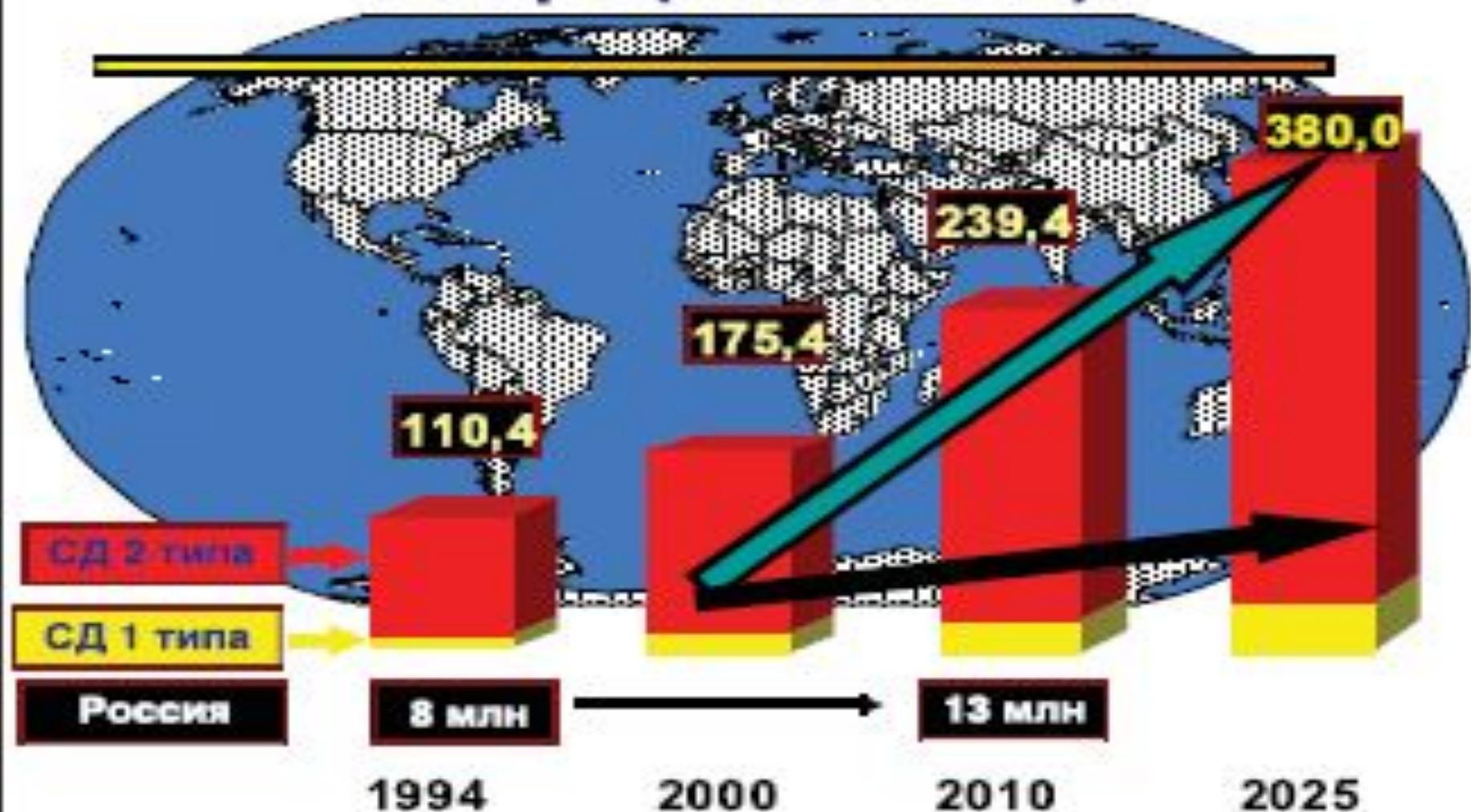


Рис. 1. Заболеваемость сахарным диабетом в мире [Ю.И. Сунцов, 2007]

Типы клеток о. Лангерганса



- A(α) – 20-25% - глюкагон;
- B(β) – 75-80% - инсулин;
- D(δ) – 5-15% - соматостатин;
- PP - 5-10% - панкреатический полипептид.

Действие инсулина



- **Все его эффекты направлены на снижение концентрации глюкозы в крови:**

- 1) усиливает транспорт глюкозы через мембраны клеток инсулинзависимых тканей. Увеличивает скорости поступления глюкозы внутрь клетки в 20–40 раз. Увеличивает в 5–10 раз содержание переносчиков глюкозы в плазматических мембранах клеток.
- 2) повышает активность глюкокиназы, фермента, участвующего в превращении глюкозы в глюкозо-6-фосфат, ее метаболическую форму.
- 3) стимулирует синтез гликогена.
- 4) тормозит распад гликогена.
- 5) тормозит глюконеогенез.
- 6) стимулирует синтез белков
- 7) тормозит распад жиров (липолиз). активизирует липогенез

Тормозят действие инсулина



- 1) **избыток глюкогона.**
- 2) **глюкокортикоиды, катехоламины, тироксин, трийодтиронин, АКТГ, СТГ.**
- 3) **пептид амилин, свободные насыщенные жирные кислоты, снижающие чувствительность тканей к инсулину, α -ФНО, антиинсулиновые антитела.**

Генетический дефект + экзогенный провоцирующий фактор



ПРИЧИНЫ АБСОЛЮТНОГО ГИПОИНСУЛИНИЗМА

БИОЛОГИЧЕСКИЕ

Генетический дефект β -клеток

снижение синтеза инсулина

• ИГ, повреждающие ИГ к инсулину
• л • НК, ...
T-,

образование чуждых для системы ИБН антигенов

БИ
А

Виротропный к β -клеткам (Коксак и коронавирус)

Эндогенный аллоксан

ХИМИЧЕСКИЕ

аллоксан

этанол

цитостатики

ФИЗИЧЕСКИЕ

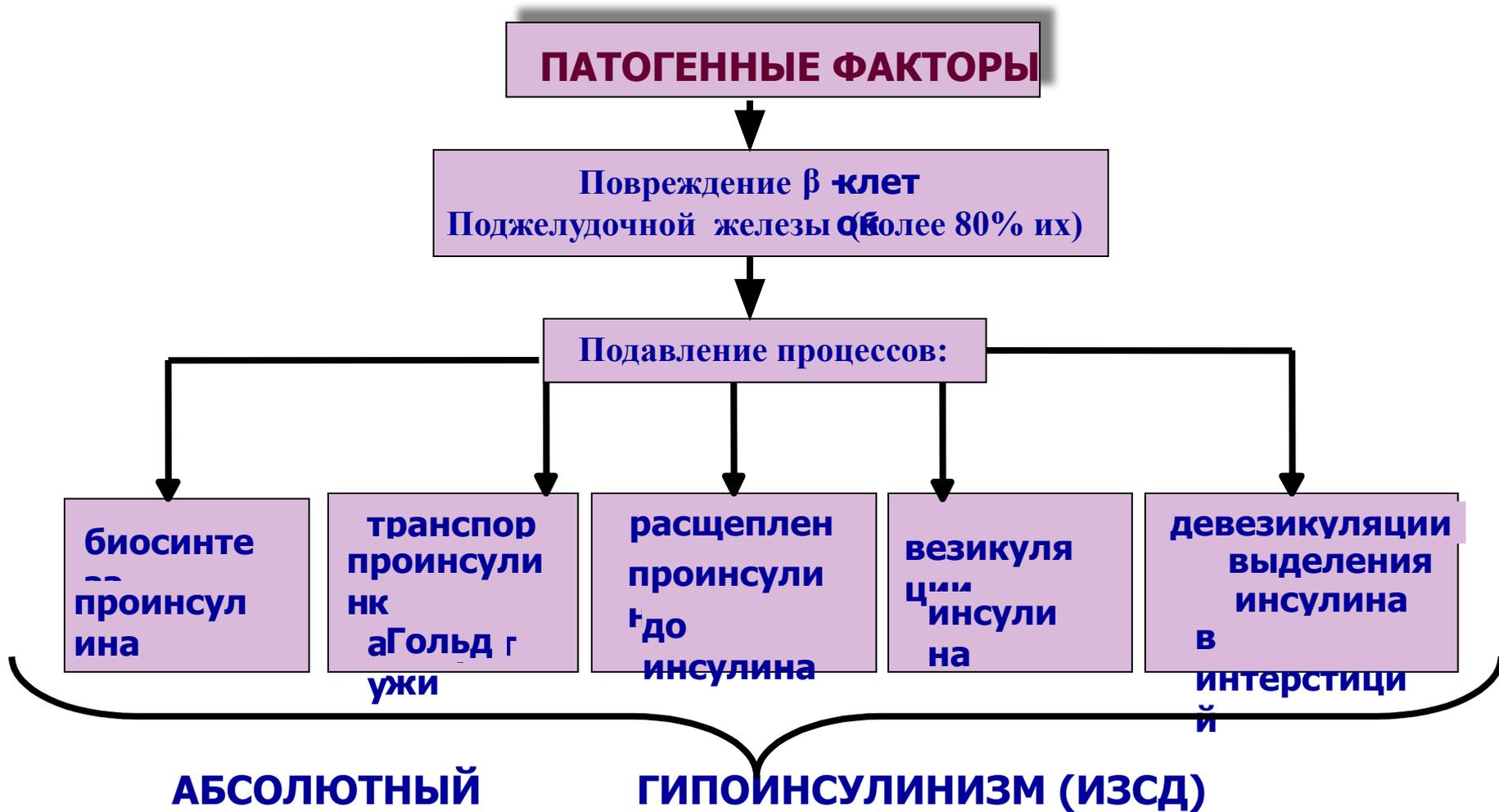
радиация

травма pancreas

ВОСПАЛЕНИЕ (ИНСУЛИТЫ)

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ (ИЗСД)

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА АБСОЛЮТНОЙ ИНСУЛИНОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ИММУНОАГРЕССИВНОГО ВАРИАНТА ПАТОГЕНЕЗА САХАРНОГО ДИАБЕТА

**ЧУЖЕРОДНЫЕ ДЛЯ СИСТЕМЫ ИБН АНТИГЕНЫ
β - КЛЕТОК**

Процессинг и презентация АГ лимфоцитам

**Образование специфических
антител и
лимфоцитов**

**Разрушение и элиминация
чужеродного антигена**

**Поврежден β-клет
поджелудочной
железы**

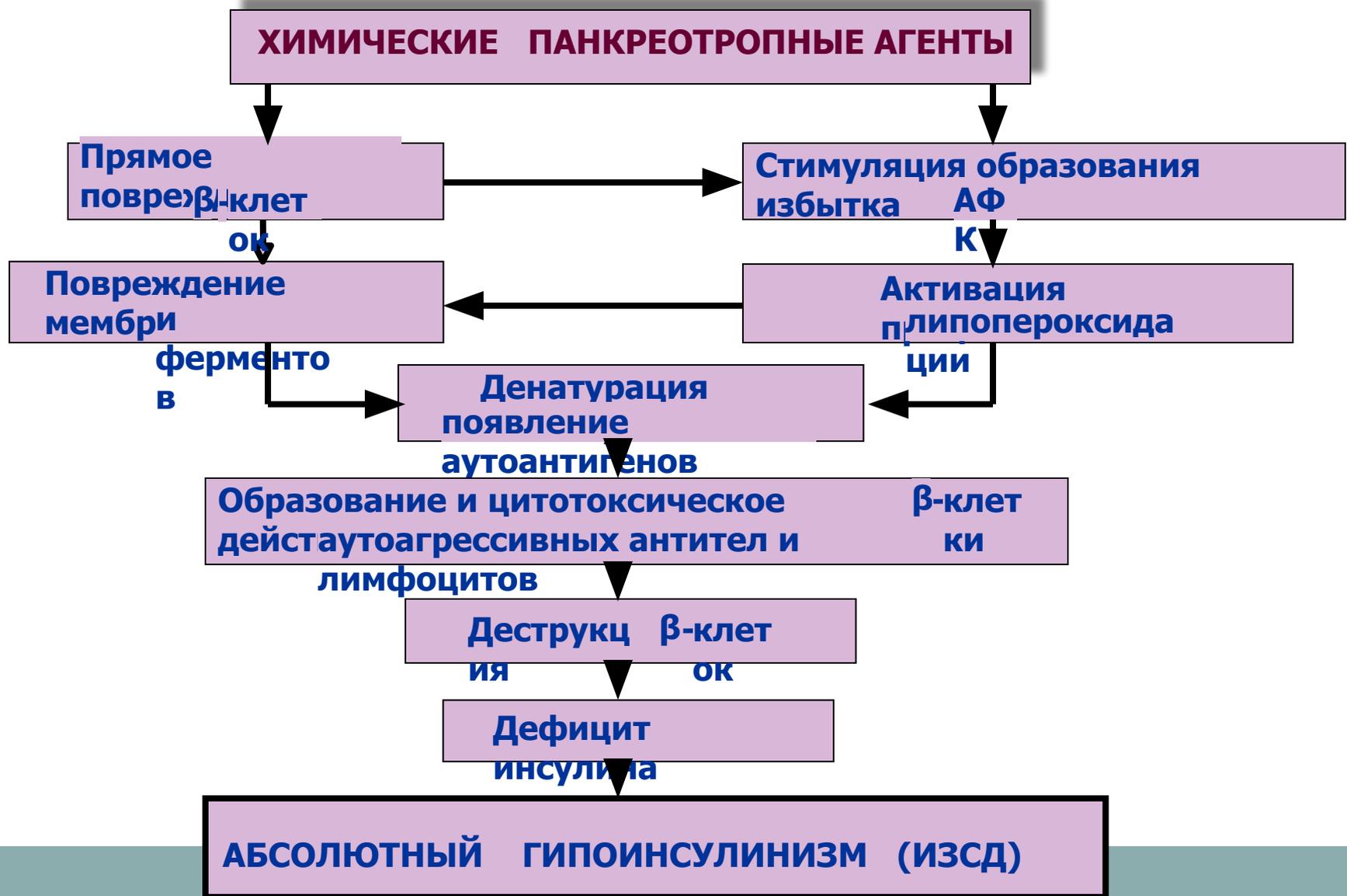
**Образование и цитотоксическое действие на β-клетки
аутоагрессивных антител и Т-лимфоцитов**

Деструкция β-клеток (более 80% их)

**Дефицит
инсулина**

АБСОЛЮТНЫЙ ГИПОИНСУЛИНИЗМ (ИЗСД)

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА САХАРНОГО ДИАБЕТА ПРИ ДЕЙСТВИИ ХИМИЧЕСКИХ ПАНКРЕОТРОПНЫХ АГЕНТОВ



ПРИЧИНЫ ОТНОСИТЕЛЬНОГО ГИПОИНСУЛИНИЗМА

Нейро- и/или психогенные

«Контринсулярные» факторы

Агенты блокирующие и/или изменяющие состояние рецепторов инсулина

Факторы нарушающие реализацию эффектов инсулина в клетках-мишенях

Активация САС

Стресс реакция

Инсулинорезистентность

Антиинсулин

β-липидпротеинантагонист инсулина

Антитела

Гидролазы

Повреждение ферментов клеток

«Контринсулярные» гормоны

Белки связывающие инсулин

Длительная гиперинсулинемия

Избыток свободных радикалов липоперокси

Повреждение мембран клеток

ГК, тироксин, СТГ, КА

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ (ИНСД)

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА ОТНОСИТЕЛЬНОЙ ИНСУЛИНОВОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

ПАТОГЕННЫЕ ФАКТОРЫ

ЗВЕНЬЯ
ПАТОГЕНЕЗА

"КОНТРИНСУЛЯР
НОЕ"

"ТРАНСПОРТН
ОЕ"

"РЕЦЕПТОРН
(ГИПОРЕАКТИВН
"ОЕ")"

ИНСУЛИН
АЗА

АНТИТЕ
ЛА

"КОНТ
ИНСУЛИНОВ
ЫГОРМОН
Ы (КИ
Г)

"ФИКСАЦИ
ИНСУЛИ
НА ЕГ
ПЕРЕНОСЧИКА
МИ В
КРОВИ

ГИП
СЕНСИТИЗАЦ
И РЕЦЕПТОР
ОЕ КЛЕТО
К
ИНСУЛИН
У

ГИПЕ
СЕНСИТИЗАЦ
И РЕЦЕПТОР
ОКЛЕТО
К К
КИГ

ПРОТЕАЗ
Ы

β-
ЛИПОПРОТЕИДЫ

ОТНОСИТЕЛЬНЫЙ ГИПОИНСУЛИНИЗМ (ИНСД)

Патогенетические механизмы

- дисфункция В-клеток (снижение выделения ими инсулина)
- нарушение чувствительности тканей к инсулину (т.е. формирование инсулинорезистентности тканей)



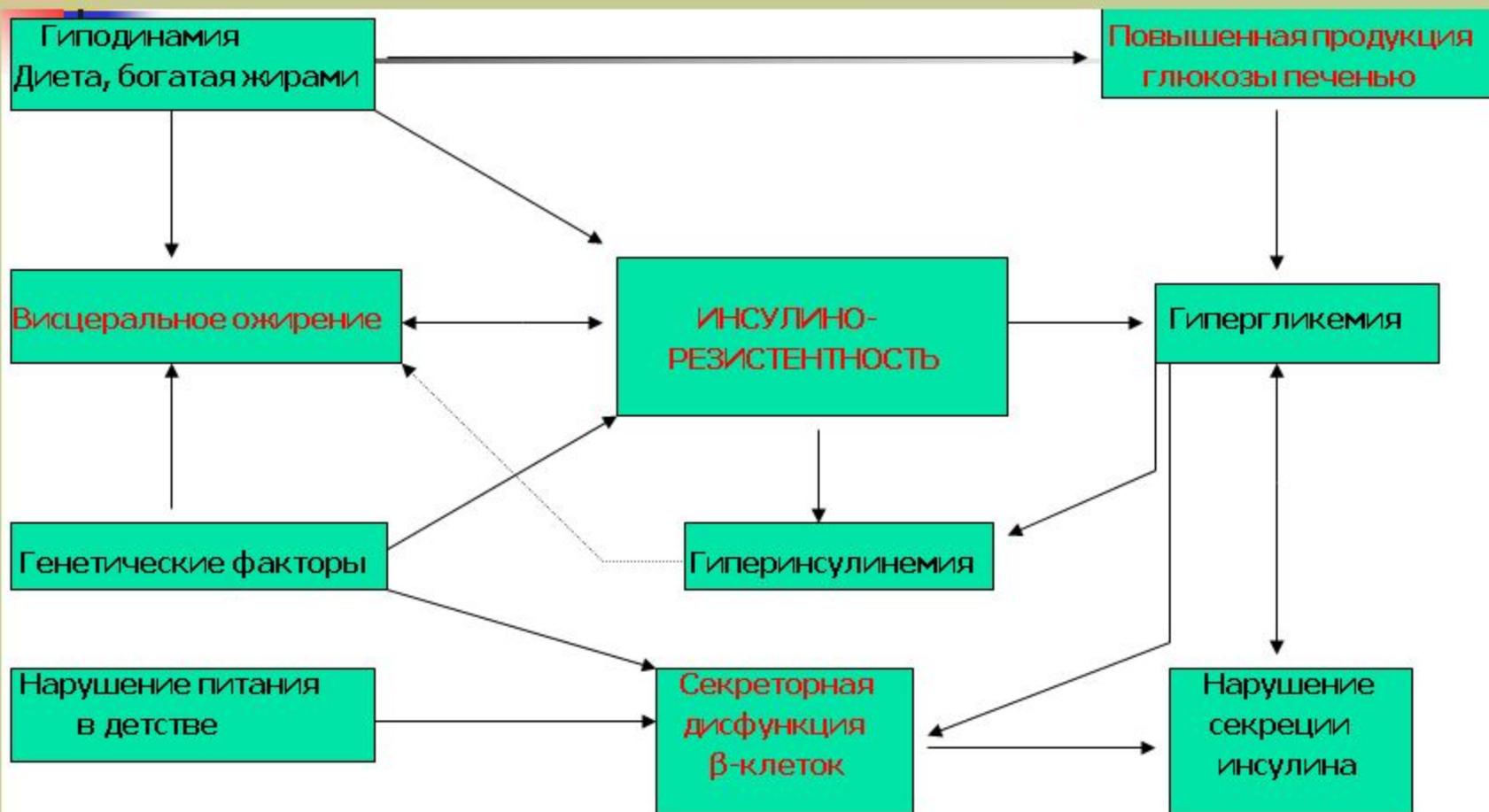
Развитие инсулинорезистентности тканей



- 1) уменьшение количества рецепторов к инсулину,
- 2) изменение сродства рецепторов к гормону,
- 3) нарушение передачи сигнала после взаимодействия инсулина с рецептором на последующие этапы сигнального пути.

Причинами нарушения рецепции являются переданное и генетические дефекты !

Патогенез СД 2 типа



Симптомы сахарного диабета

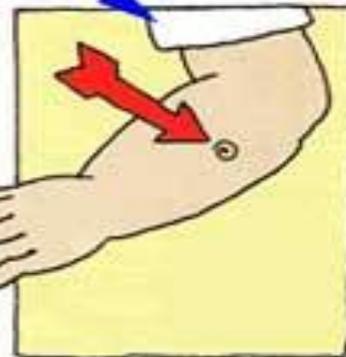
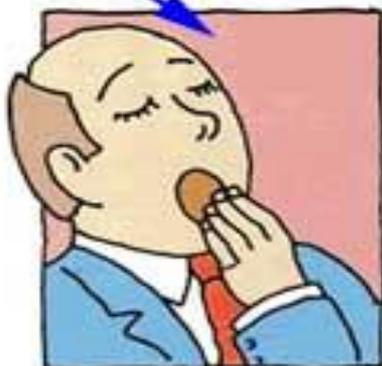
Хроническая усталость

Частые позывы к мочеиспусканию

Необъяснимое похудение

Раны долго не заживают

Сексуальные проблемы



Постоянный голод

Расплывчатое зрение

Онемение или покалывание в ногах или руках

Постоянная жажда

Вагинальные инфекции у женщин

ПРОЯВЛЕНИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА

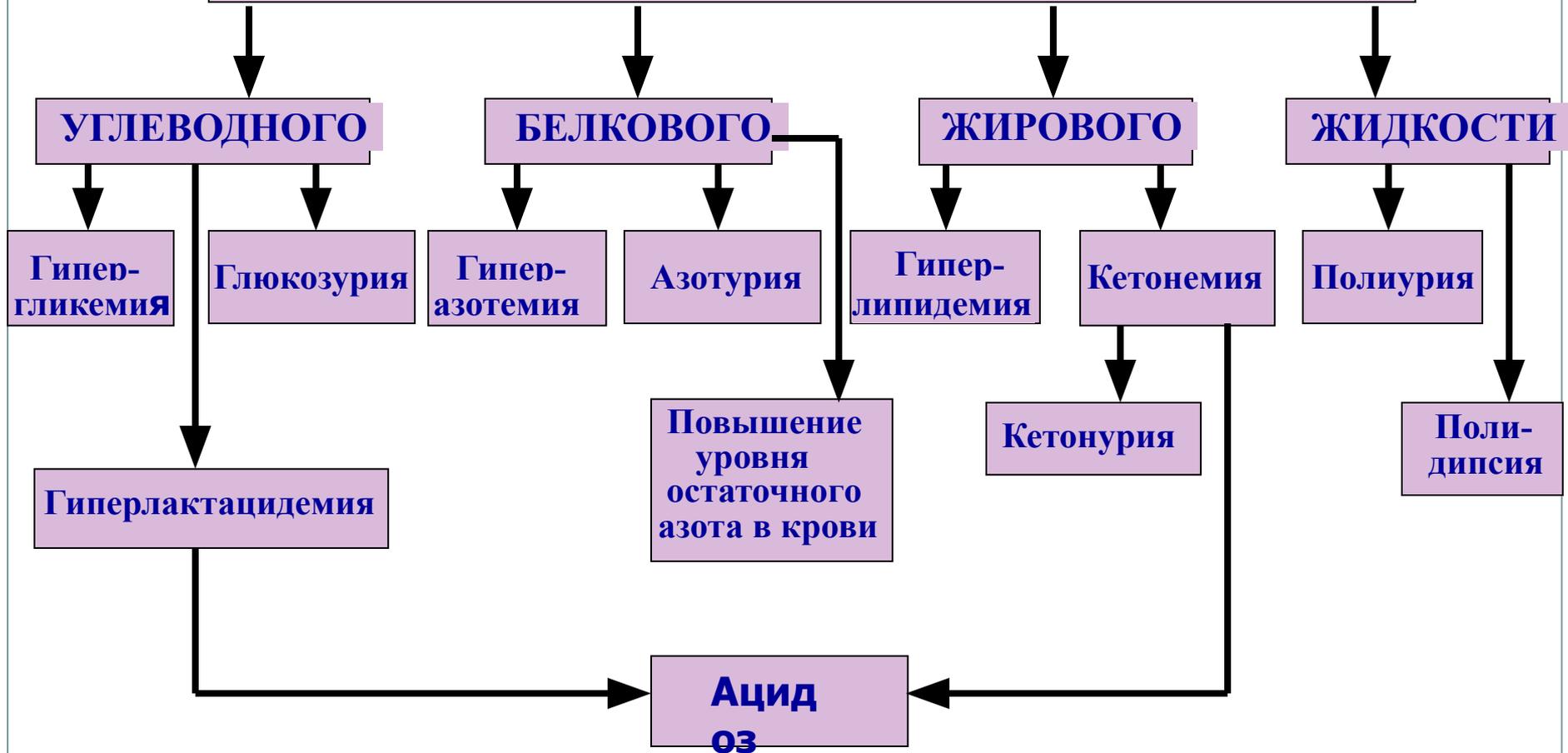
```
graph TD; A[ПРОЯВЛЕНИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА] --> B[НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ]; A --> C[ПАТОЛОГИЯ ТКАНЕЙ, ОРГАНОВ И ИХ СИСТЕМ]; B --> D[НАРУШЕНИЕ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ ОРГАНИЗМА]; C --> D;
```

**НАРУШЕНИЯ
ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ**

**ПАТОЛОГИЯ ТКАНЕЙ,
ОРГАНОВ И ИХ СИСТЕМ**

НАРУШЕНИЕ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ ОРГАНИЗМА

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НАРУШЕНИЙ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ



Проявления инсулиновой недостаточности



- 1) **гипергликемия**, с 6,6 ммоль/л до 9 ммоль/л
- 2) увеличением осмотического давления плазмы крови и компенсаторным перемещением жидкости из клеток и внеклеточных пространств в сосудистое русло. Происходит обезвоживание клеток.
Симптомы: жажда, сухость кожи.
- 3) нарушается реабсорбция глюкозы и возникает **глюкозурия**. Избыток глюкозы, выводясь с мочой, увлекает за собой большие количества воды возникает **осмотический диурез**.
- 4) потеря с мочой калия – **гипокалиемия**
- 5) нарушения всех видов обмена веществ.
Усиливается катаболизм белков.

Проявления инсулиновой недостаточности



- 6) При инсулиновой недостаточности **80 %** энергии организм получает путем **окисления жирных кислот**.
- 7) увеличение концентрации свободных жирных кислот, фосфолипидов, триглицеридов в крови – **Гиперлипидемия**. Приводит к поражению капилляров и сосудов.
- 8) **гликозилирование** – процесс, где глюкоза в инсулиннезависимых тканях присоединяется к клеточным белкам. Это нарушает работу органов.
- 9) **накопление кетоновых тел**, за счет нарушения работы ЦТК – развивается **метаболический ацидоз**.
- 10) **гипоксия тканей**, причины – потеря воды и гиповолемия

Сахарный диабет



Нарушение синтеза, секреции и действия инсулина является главной причиной сахарного диабета.

С патофизиологических позиций **сахарный диабет** — это синдром хронической гипергликемии, обусловленный недостаточными продукцией или действием инсулина.

Механизмы, приводящие к развитию инсулиновой недостаточности весьма разнообразны:

- 1) Инсулиновая недостаточность может быть **панкреатическая**, то есть связанная с первичным повреждением В-клеток, и характеризоваться абсолютной недостаточностью инсулина в организме
- 2) **внепанкреатическая** (относительная) когда уровень инсулина в крови остается в норме или даже несколько повышен.

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

этиологическая классификация (по ВОЗ, 1999)



I. 1 ТИП (деструкция β -клеток, абсолютная недостаточность инсулина) – 10-15 % больных

А. Аутоиммунный

В. Идиопатический

II. 2 ТИП (от преимущественной резистентности к инсулину до преимущественного секреторного дефекта с инсулиновой резистентностью)

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

этиологическая классификация (по ВОЗ, 1999)



III. Другие специфические типы:

А. Генетические дефекты β -клеточной функции (MODY-диабет и другие);

В. Генетические дефекты в действии инсулина (нарушения функции рецепторов);

Г. Болезни экзокринной части pancreas (панкреатиты, травмы, опухоли и др.);

Д. Эндокринопатии (тиреотоксикоз, акромегалия, синдром Кушинга и др.) и другие формы.

IV. Гестационный сахарный диабет.

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ



ПАНКРЕАТИЧЕСКИЙ

(абсолютный дефицит инсулина)

- панкреатиты, опухоли, кисты, травма и т.д.
поджелудочной железы

ВНЕПАНКРЕАТИЧЕСКИЙ

(относительный дефицит инсулина)

- избыток контринсулярных факторов,
нарушение рецепции инсулина

Аутоиммунное повреждение В-клеток



- 1) Может развиваться вследствие их **наследственной неполноценности**. Но для проявления аутоантигенов необходимо действие инфекции, вируса, интоксикация
- 2) **Вирусы** эпидемического паротита, оспы, краснухи, энтеровирус *Коксаки* обладают тропностью к В-клеткам островков Лангерганса.
- 3) **Антигенная мимикрия**, чужеродный антиген по своим химическим свойствам или структуре имитирует нормальные компоненты В-клеток.
- 4) **Альбумины коровьего молока** для детей до 2 лет, которые могут инициировать у детей аутоиммунный процесс к белкам В-клеток.
- 5) **Химических диабетогены** - это такие вещества, как аллоксан, мочева кислота, стрептозотцин

Вторичный сахарный диабет



Вторичный сахарный диабет, в отличие от первичного, является одним из **симптомов** другой патологии, а не самостоятельным заболеванием.

Причины:

- 1) Поражение В-клеток при вовлечении островкового аппарата в воспалительный процесс при **гастритах, язвенной болезни желудка, холециститах и при хронических панкреатитах.**
- 2) Повреждение островков Лангерганса может быть обусловлено **кальцификацией, опухолями**, кистами, травмами железы.
- 3) Нарушение кровообращения в ПЖЖ на почве **склероза сосудов** (у пожилых людей)
- 4) Гипергликемии могут быть при приеме **антидепрессантов, пропранолола, диуретиков.**
- 5) потребление **продуктов питания**, содержащих цианиды (сорго, просо, миндаль) или нитрозамины (копчености).
- 6) при **ряде эндокринных заболеваний** — акромегалии, болезни (синдроме) Иценко-Кушинга

Этапы патогенеза сахарного диабета 1 типа



1. Генетическая предрасположенность (гены МНС)

2. «Провоцирующее событие»

(вирусы, химические факторы, бактерии и др.)

□ Образование цитокинов (ФНО, γ -интерферон)

□ Усиленная экспрессия NO-синтетазы

□ Экспрессия белков МНСII β -клетках и клетках выводных протоков

□ Молекулярная мимикрия

□ Активация запретных клонов лимфоцитов и др.

Этапы патогенеза сахарного диабета 1 типа



3. Воспалительное поражение островков –
инсулит
 - Активация апоптоза
 - Некроз
 - Изменение антигенов β -клеток, развитие аутоиммунной агрессии
4. Разрушение и гибель 85-90% β -клеток –
развитие клиники заболевания

Патогенез сахарного диабета 2 типа



1. Инсулинорезистентность

а) наследственная (характерен аутосомно-доминантный тип наследования)

- Мутации гена инсулиновых рецепторов
- Мутации гена гексокиназы

б) приобретенная

- Глюкозотоксичность (глюкоза в высокой концентрации вызывает структурные и функциональные изменения В-клеток, приводящие к подавлению секреции инсулина и снижению чувствительности к нему тканей. (переедание))
- Липотоксичность
- Нарушение пострецепторных механизмов

Патогенез сахарного диабета 2 типа



2. Нарушения секреции инсулина

- Образование амилоида в β -клетках
- Истощение β -клеток
- Нарушение конверсии проинсулина в инсулин
- Нарушение пульсовой секреции инсулина
и т.д.

Основные характеристики диабета

1 типа

2 типа



Возраст больных

Молодой (до 30 лет)

Старше 40 лет

Генетические маркеры

МНС (DR3, DR4 и др.)

Не связаны с МНС

Частота у родственников 1 степени родства

Менее 10%

Более 20%

Состояние поджелудочной железы

Уменьшение количества

возрастная норма

В-клеток

Основные характеристики диабета

1 типа

2 типа



Инсулин

Снижение количества

Норма или
гиперинсулинемия

Выраженность симптомов

Резкая

Умеренная

Масса тела

Снижена

Ожирение

Течение заболевания

Может быть лабильное

Стабильное

Основные характеристики диабета

1 типа

2 типа



Начало болезни

Острое

Постепенное

Сезонность начала заболевания

Осенне-зимний период

Отсутствует

Кетоацидоз

Характерен

Не развивается

Лечение

Диета, инсулин

Диета, сахаро
снижающие
препараты

Обмен углеводов

галактоза

фруктоза

глюконеогенез

глюкоза (3,3-6,1 ммоль/л)

глюкоза-6-фосфат

30% липиды

70% пентозофосфатный цикл

3% гликоген

Цикл Кребса

ГЛЮКОНЕОГЕНЕЗ



МОЛОЧНАЯ КИСЛОТА

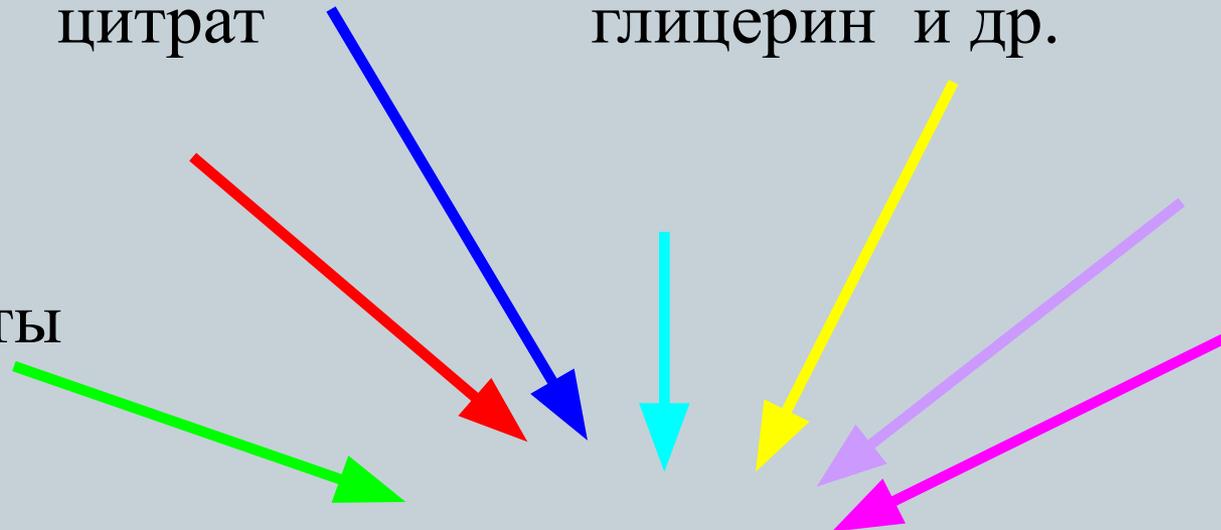
жирные кислоты

сукцинат

цитрат

глицерин и др.

аминокислоты

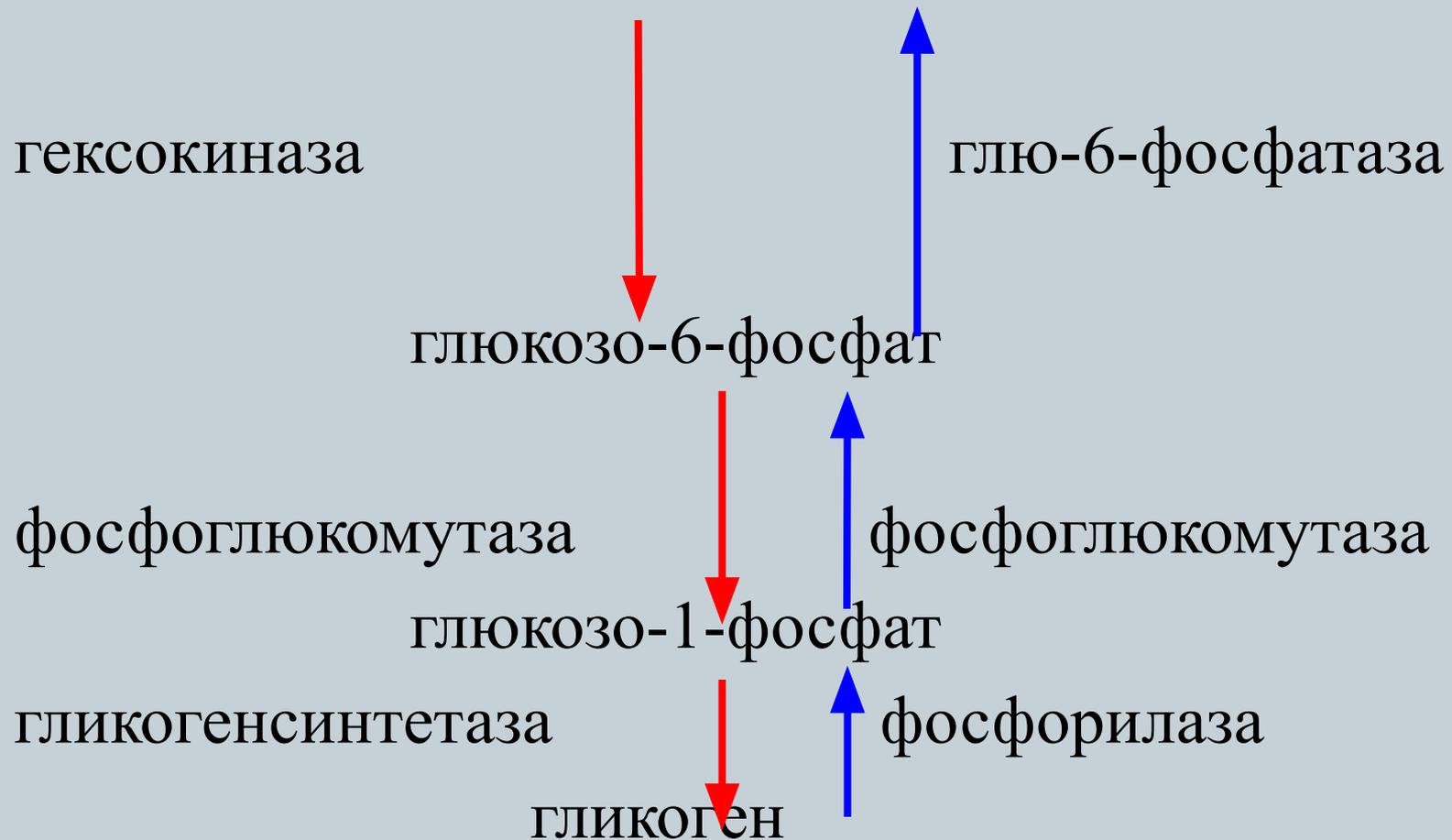


Глюкоза

Гликогенез

Гликогенолиз

ГЛЮКОЗА



Метаболизм глюкозы



Содержание в крови



- Глюкоза – 3,3-6,1 ммоль/л
- Кетоновые тела – 0,08-0,43 мкмоль/л
- Молочная кислота (арт.кровь)
- 0,33-0,78 ммоль/л

Содержание в крови



- Общ. белок – 65-85 г/л
- Альбумины – 35-50 г/л
- α -глобулины – 8-13 г/л
- β -глобулины – 7-11 г/л
- γ -глобулины – 11-13 г/л
- Альбумины/глобулины – 1,5-2,0
- Фибриноген – 2-4 г/л

Обмен липидов

жирные кислоты

глицерин



АЦЕТИЛ-КоА

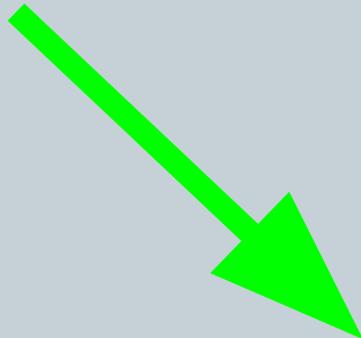
Цикл Кребса

углекислый газ

вода



кетоновые тела



Содержание в крови



- Общ.жирные кислоты – 11-12,4 ммоль/л
- Общ.липиды – 3,5-8 г/л
- Фосфолипиды – 1,9-3,6 г/л
- Триглицериды – 0,6-1,8 г/л
- Холестерин общ. – 3,1-6,5 ммоль/л
- Холестерин этерифицир. – 2,1- 4,7 ммоль/л
- α-липопротеиды – 1,3-6,5 г/л
- β-липопротеиды – 1,3-4,3 г/л

ОСЛОЖНЕНИЯ САХАРНОГО ДИАБЕТА

ОСТРЫЕ

Деабетический кетацидоз, ацидотическая кома (чаще при ИЗСД)

Гипогликемическая кома

Гиперосмолярная кома (чаще при ИНСД)

ХРОНИЧЕСКИЕ син.: поздние - 15-20 лет гипергликемии)

Ангиопатии

Невропатии

Ретинопатии

Снижение активности факторов системы ИБН

Энцефалопатии

Нефропатии

**ВИДЫ КОМАТОЗНЫХ СОСТОЯНИЙ
ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ**

**ГИПЕРГЛИКЕМИЧЕСКИЕ
КОМЫ**

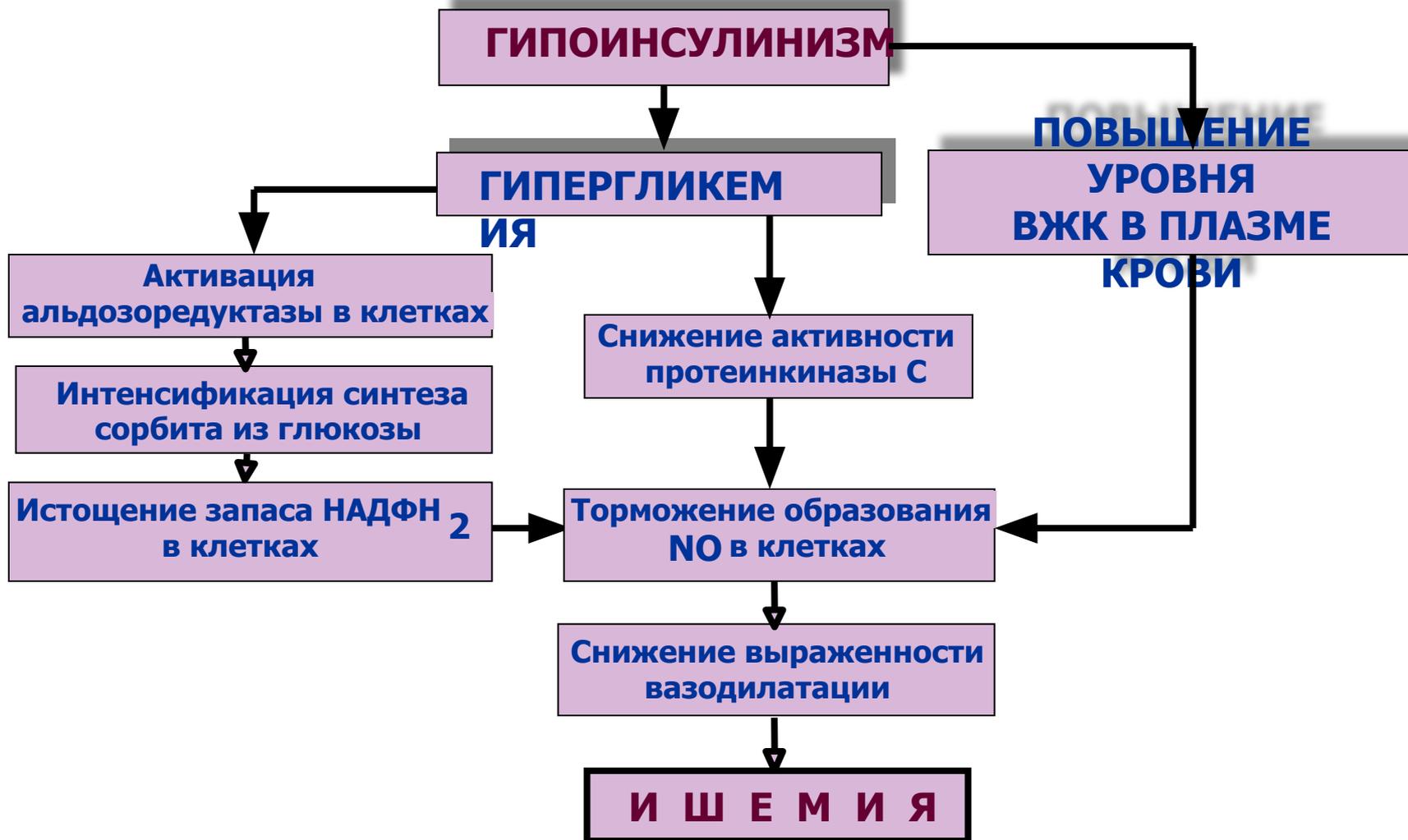
**ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКАЯ
КОМА**

**КЕТАЦИДЕМИЧЕС
КАЯ**

**ЛАКТАТАЦИДЕМИЧЕ
СКАЯ**

**ГИПЕРОСМОЛЯЛЬ
НАЯ**

NO - ОПОСРЕДОВАННЫЙ МЕХАНИЗМ ИШЕМИИ ТКАНЕЙ ПРИ САХАРНОМ ДИАБЕТЕ

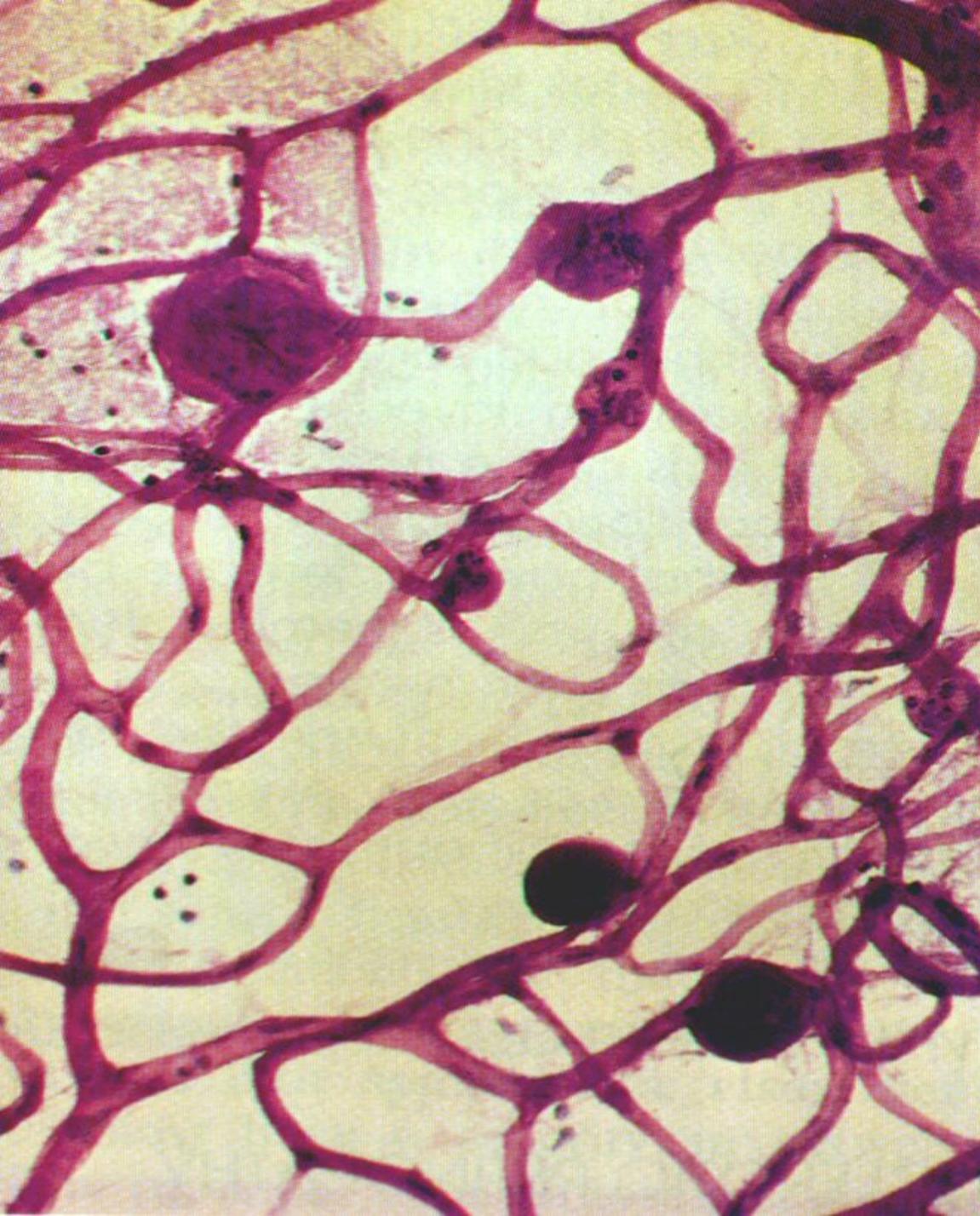


***Диабетическая
стопа***



ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА ДИАБЕТИЧЕСКОЙ НЕВРОПАТИИ





***ДИАБЕТИЧЕСКАЯ
РЕТИНОПАТИЯ
(множественные
микроаневризмы)***

ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ САХАРНОГО ДИАБЕТА

ЭТИОТРОПН ЫЙ

- * Устранение причин СД
- * Устранение условий реализации причин СД

ПАТОГЕНЕТИЧЕС КИЙ

- * Контроль и коррекция уровня ГПК
- * Коррекция обмена:
 - √ водного √ липидного
 - √ ионного √ белкового
- * Коррекция сдвигов КОС
- * Блокада звеньев патогенеза осложнений сахарного диабета

СИМПТОМАТИЧЕС КИЙ

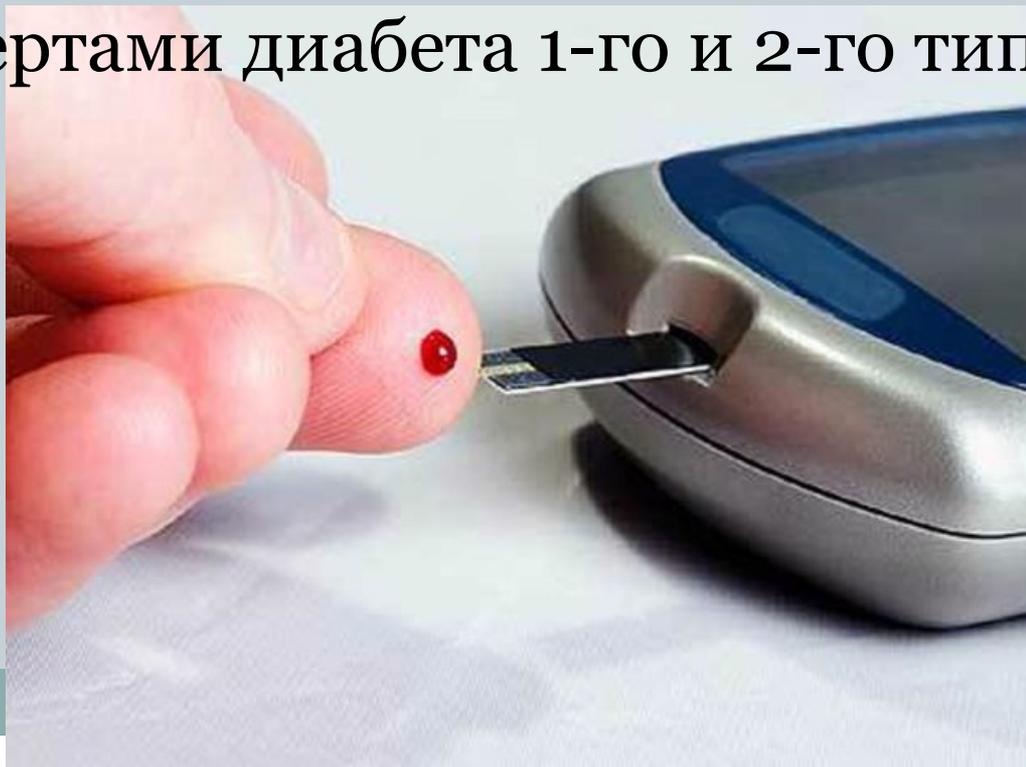
- * Устранение и/или предотвращение симптомов и состояний, усугубляющих течение СД



*Моду (mody) сахарный
диабет*



- MODY-диабет – это сахарный диабет, который обусловлен генетическими наследственными формами. Заболевание относят к промежуточному типу диабета, т.к. оно обладает характерными чертами диабета 1-го и 2-го типа.

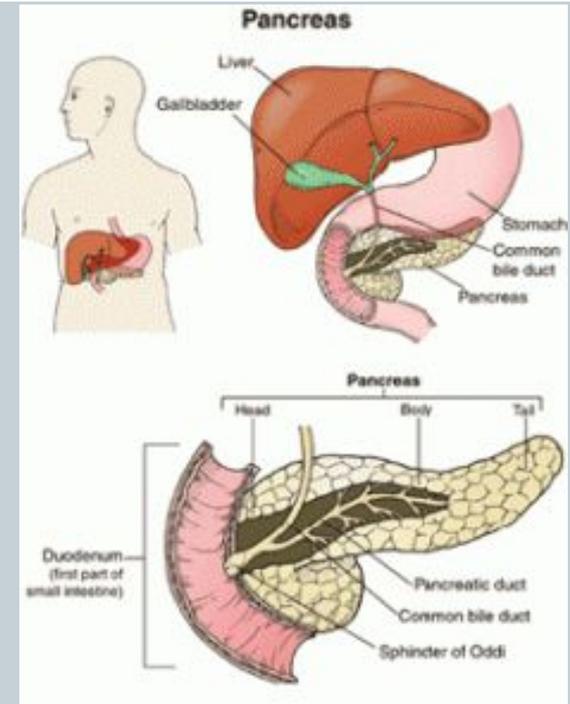


- Аббревиатуру MODY в 1975 году ввели R. Tattersall и S. Fajans для определения малопрогрессирующего диабета, который развивается у молодых пациентов.
- Заболевание дает о себе знать в детском, подростковом или молодом возрасте.
- Достоверно определить наличие болезни можно только с помощью молекулярно-генетического исследования. MODY выявляется в 2-5% от всех случаев диабета и в 50% случаев при гестационном заболевании.



Описание заболевания MODY

- Основной общий признак – нарушения, которые вносит мутированный ген. Он либо кодирует инсулин, либо отвечает за регуляцию, функционирование и развитие клеток поджелудочной железы.
- Выявлено 8 генов, отвечающих за развитие подобного СД. Они отвечают за разные типы MODY.



Типы MODY-диабета

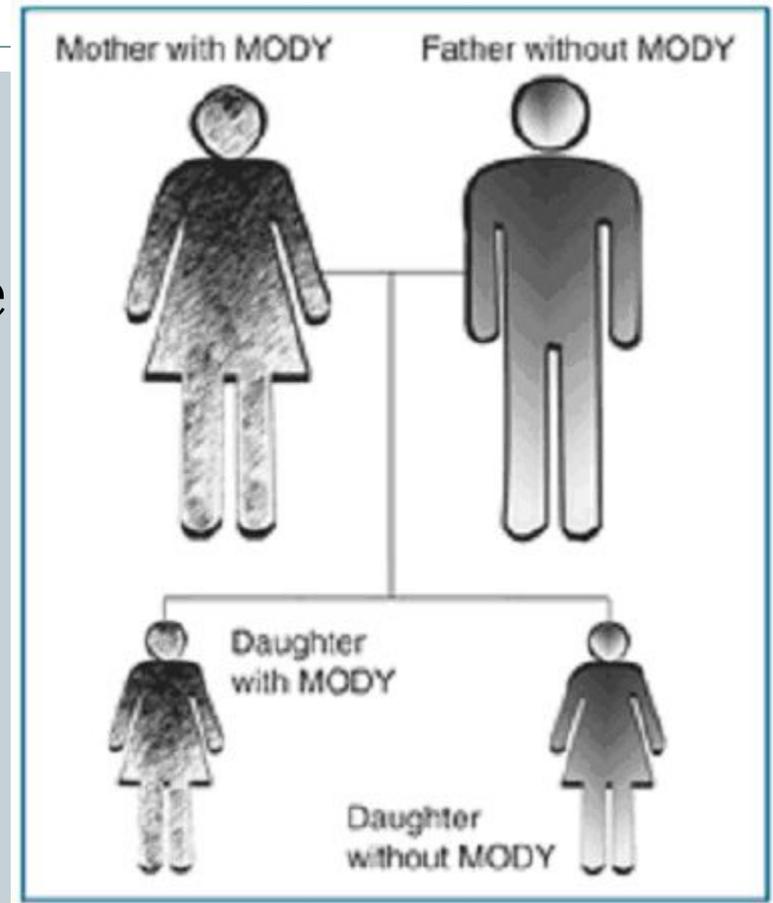


- Выделяется 6 типов заболевания на основе определения генетической мутации: MODY-1 - MODY-6. Без молекулярно-генетического обследования установить диагноз крайне проблематично.
- MODY-2 имеет наиболее мягкое течение с умеренной гипергликемией (натощак до 8 ммоль/л) без видимого прогрессирования, практически без риска кетоацидоза.
- MODY-3 — наиболее частая форма (70 %) всех типов MODY. Характерно более позднее начало и быстрое прогрессирование. Течение заболевания более тяжелое, чем MODY-2. Пациенты в начале заболевания хорошо компенсируются на фоне соблюдения диеты, применении низких доз препаратов сульфонилмочевины. В 1/4 случаев требуется терапия инсулином. Наследуемость составляет 90 %.



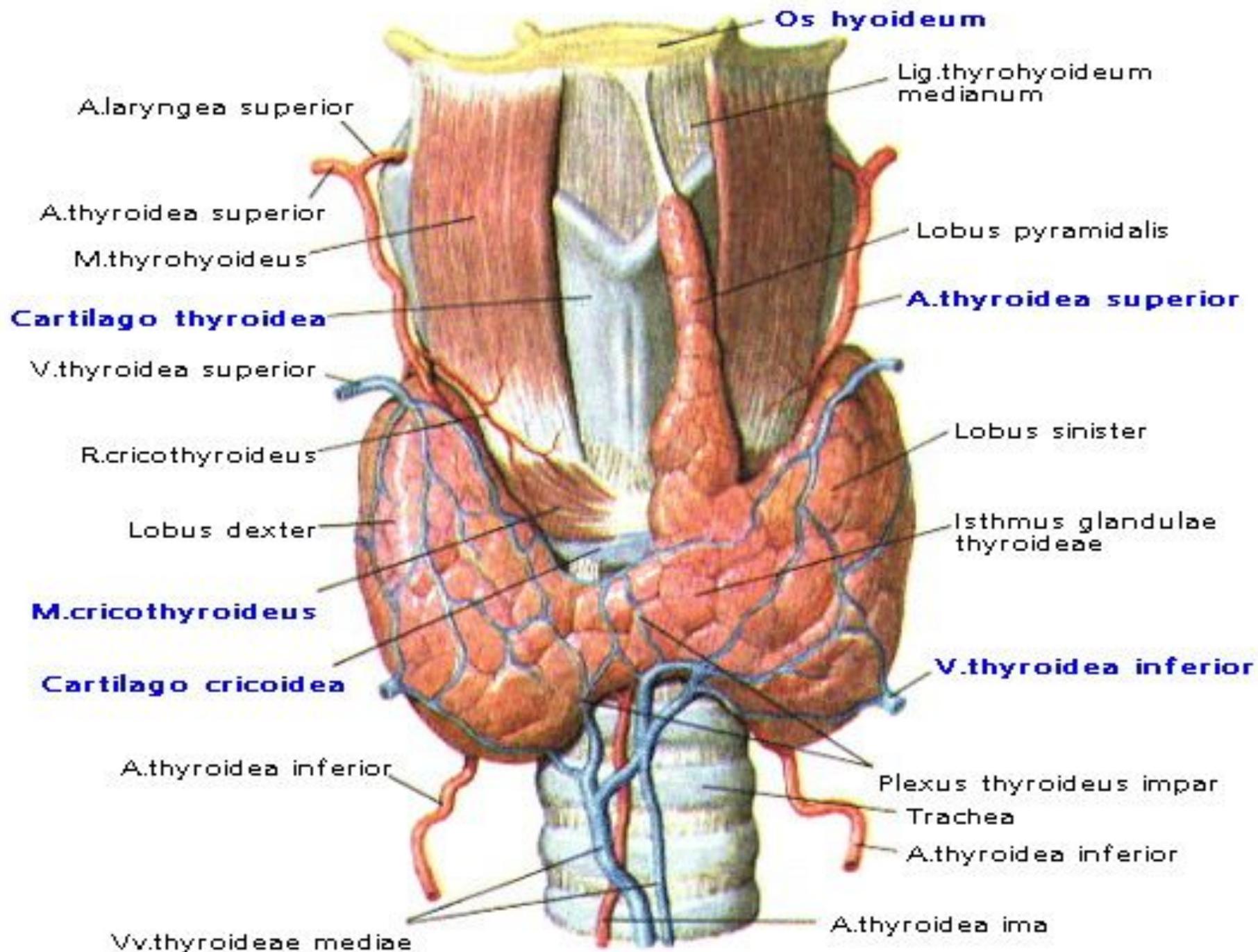
- MODY-1 по тяжести течения похож на MODY-3, но имеет более низкую наследуемость. Распространенность MODY-1 — не более 1 %.
- MODY-4 — тип диабета, проявляющийся в более позднем возрасте — 17–60 лет и старше.
- MODY-5 редко возникает до 10 лет, характеризуется мягким течением, хорошей компенсацией, но частым развитием нефропатии.

- **Обязательным** в случае с MODY является наличие прямых родственников (отец, мать, бабушки, дедушки) с сахарным диабетом, гестационным диабетом, нарушением толерантности к углеводам, пограничной гипергликемией натоцк.



Лечение диабета 2 типа







1 - follicular thyroid cells;
2 - colloid;
3 - fibrous tissue with blood vessels;
4 - follicle of thyroid gland.

Гормоны щитовидной железы



- Тироксин (прогормон) – 80-100 мкг/сут.
- Трийодтиронин – 20-30 мкг/сут.
(20% - синтезируется;
80% - конверсия из тироксина)
- Кальцитонин, катакальцин, ко-кальцигенин

Биосинтез йод-содержащих гормонов



- **1 этап** – включение йодидов в ЩЖ;
- **2 этап** – окисление йодидов в молекулярный йод с участием пероксидазы;
- **3 этап** – связывание йода с тирозином с образованием моно- и дийодтирозина;
- **4 этап** – окислительная конденсация двух молекул дийодтирозина (тироксин)

ГИПОТИРЕОЗ



● **Первичный гипотиреоз**

1. врожденный

- гипо- и аплазия ЩЖ,
- дефекты ферментов синтеза гормонов

2. приобретенный

- тиреоидиты,
- струмэктомия,
- недостаточное поступление йода,
- опухолевая деструкция ЩЖ и др.

ГИПОТИРЕОЗ



● Вторичный гипотиреоз

поражения гипофиза и снижение
продукции ТТГ

- ишемия
- аутоиммунное поражение
- воспаление
- токсическое поражение

ГИПОТИРЕОЗ



● Третичный гипотиреоз

поражения гипоталамуса и снижение
продукции тиреолиберина

- черепно-мозговые травмы
- опухоли головного мозга
- лечение препаратами серотонина
- воспалительное поражение и др.

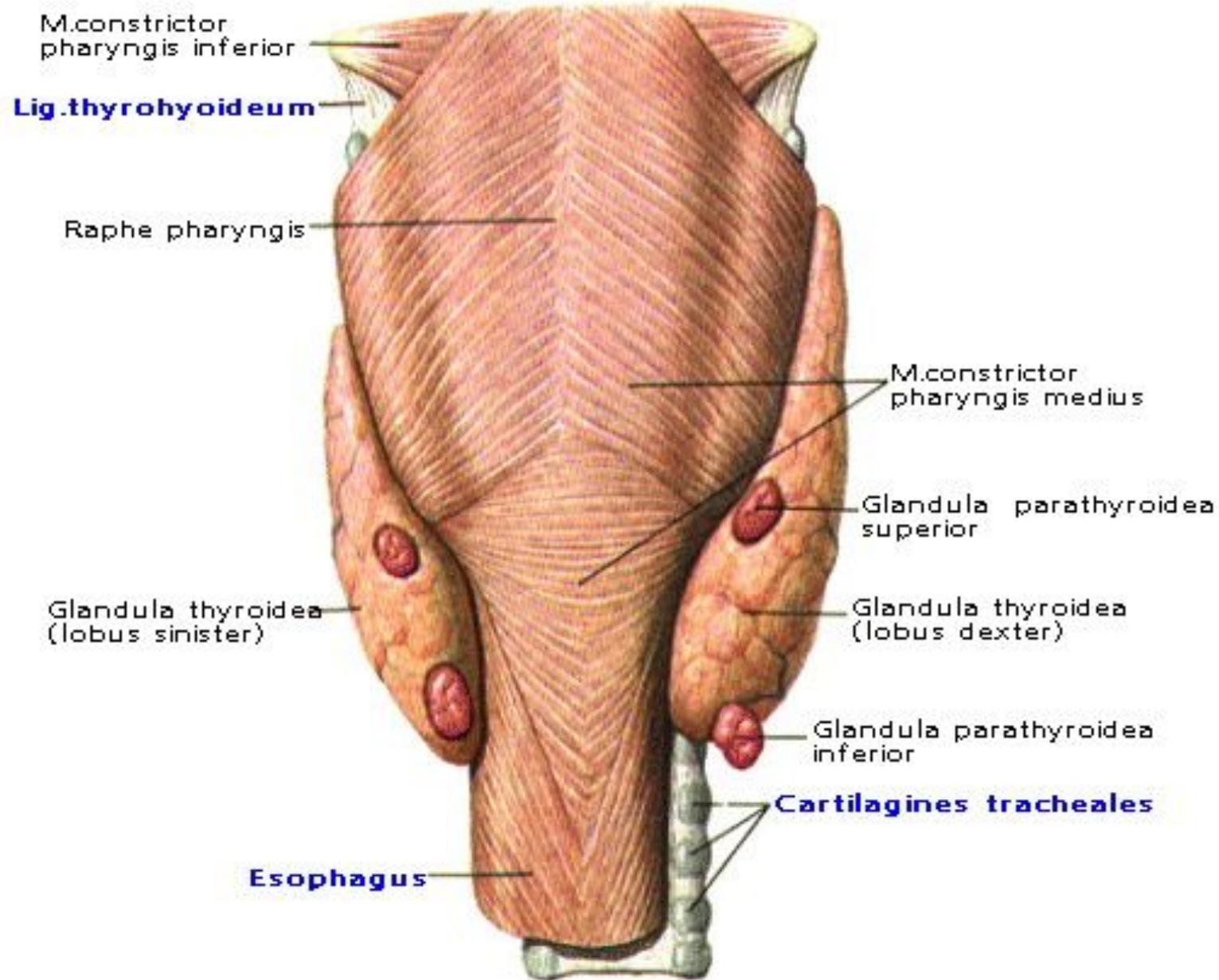
ГИПОТИРЕОЗ



● **Периферический гипотиреоз**

- инактивация гормонов антителами
- снижение чувствительности рецепторов тканей к гормонам ЩЖ
- нарушение конверсии тироксина в трийодтиронин и др.

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ ПАРАШИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ



ГИПЕРПАРАТИРЕОИДНЫЕ СОСТОЯНИЯ. ВИДЫ И ПРИЧИНЫ

ПЕРВИЧНЫЕ
(первично-железистые)

ВТОРИЧНЫЕ
(на фоне гиперкальциемии)

ТРЕТИЧНЫЕ

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ

**ПАТОЛОГИЯ
ПАРАЦИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ**
(ведущая к их автономной
функции)

АДЕНОМЫ

ГИПЕРПЛАЗИЯ

НОВООБРАЗОВАНИЯ

НЕФРОПАТИИ

**ПАТОЛОГИЯ
КИШЕЧНИКА**

ОСТЕОПАТИИ

**ХРОНИЧЕСКИЙ
ВТОРИЧНЫЙ
ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ
С РАЗВИТИЕМ
АДЕНОМЫ**

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА (1)

ОСТЕОПАТИИ

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫЕ
НАРУШЕНИЯ

РАССТРОЙСТВА ВЫСШЕЙ
НЕРВНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

НЕФРОПАТИИ

НЕЙРОМИОПАТИИ

ГИПЕРПАРАТИРЕОИДНЫЙ
ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИЧЕСКИЙ
КРИЗ

ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ
РАССТРОЙСТВА

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА (2)

ОСТЕОПАТИИ

ОСТЕОПОРОЗ

ДЕФОРМАЦИИ
КОСТЕЙ

ПЕРЕЛОМЫ
КОСТЕЙ

РАСШАТЫВАНИЕ,
ВЫПАДЕНИЕ ЗУБОВ

НЕЙРОМИОПАТИИ

МИАСТЕНИИ

МИАЛГИИ

ГИПЕРПАРАТИРЕОИДНЫЙ ГИПЕРКАЛЬЦИЕМИЧЕСКИЙ КРИЗ

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА (3)



ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА (4)

```
graph TD; A[ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗА (4)] --> B[ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ РАССТРОЙСТВА]; B --> C[ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ]; B --> D[НАРУШЕНИЯ АППЕТИТА]; B --> E[ГАСТРИТЫ, ЭНТЕРОКОЛИТЫ];
```

ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ РАССТРОЙСТВА

**ЯЗВЕННАЯ
БОЛЕЗНЬ**

**НАРУШЕНИЯ
АППЕТИТА**

**ГАСТРИТЫ,
ЭНТЕРОКОЛИТЫ**

НАИБОЛЕЕ ЧАСТЫЕ ПРИЧИНЫ ПЕРВИЧНОГО (ЖЕЛЕЗИСТОГО) ГИПОПАРАТИРЕОЗА

**ВРОЖДЕННОЕ ОТСУТСТВИЕ
ИЛИ НЕДОРАЗВИТИЕ
ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЁЗ**

**СОСТОЯНИЯ ИММУННОЙ
АУТОАГРЕССИИ**

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ УДАЛЕНИЕ ИЛИ
ПОВРЕЖДЕНИЕ ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЁЗ**

**НАРУШЕНИЕ КРОВООБРАЩЕНИЯ
И/ИЛИ ИННЕРВАЦИИ ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ**

**ПОВРЕЖДЕНИЕ ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ ФАКТОРАМИ
ФИЗИЧЕСКОЙ, ХИМИЧЕСКОЙ, БИОЛОГИЧЕСКОЙ ПРИРОДЫ**

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПОПАРАТИРЕОЗА

ГИПОКАЛЬЦИЕМИЯ +
ГИПЕРФОСФАТЕМИЯ

ПОВЫШЕНИЕ
НЕРВНО-МЫШЕЧНОЙ
ВОЗБУДИМОСТИ

ТЕТАНУС

СУДОРОГИ
РАЗЛИЧНЫХ
ГРУПП МЫШЦ

НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКИЕ
РАССТРОЙСТВА

НАРУШЕНИЯ
КРОВООБРАЩЕНИЯ

РАССТРОЙСТВА
ДЫХАНИЯ

ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ
РАССТРОЙСТВА

НАРУШЕНИЯ МОЧЕИСПУСКАНИЯ

КАТАРАКТА

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ГИПОКАЛЬЦИЕМИИ ПРИ ГИПОПАРАТИРЕОЗЕ



**СНИЖЕНИЕ
АБСОРБЦИИ Ca^{2+}
В КИШЕЧНИКЕ**



**ТОРМОЖЕНИЕ
МОБИЛИЗАЦИИ Ca^{2+}
ИЗ КОСТЕЙ**



**УМЕНЬШЕНИЕ
РЕАБСОРБЦИИ Ca^{2+}
В ПОЧКАХ**



**ДЕФИЦИТ
ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА
(ВИТАМИНА D_3)**

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ГИПОКАЛЬЦИЕМИИ ПРИ ГИПОПАРАТИРЕОЗЕ



**СНИЖЕНИЕ
АБСОРБЦИИ Ca^{2+}
В КИШЕЧНИКЕ**



**ТОРМОЖЕНИЕ
МОБИЛИЗАЦИИ Ca^{2+}
ИЗ КОСТЕЙ**



**УМЕНЬШЕНИЕ
РЕАБСОРБЦИИ Ca^{2+}
В ПОЧКАХ**



**ДЕФИЦИТ
ХОЛЕКАЛЬЦИФЕРОЛА
(ВИТАМИНА D_3)**