

● *Қ. А. Ясауи атындағы Халықаралық  
Қазақ – Түрік Университеті*

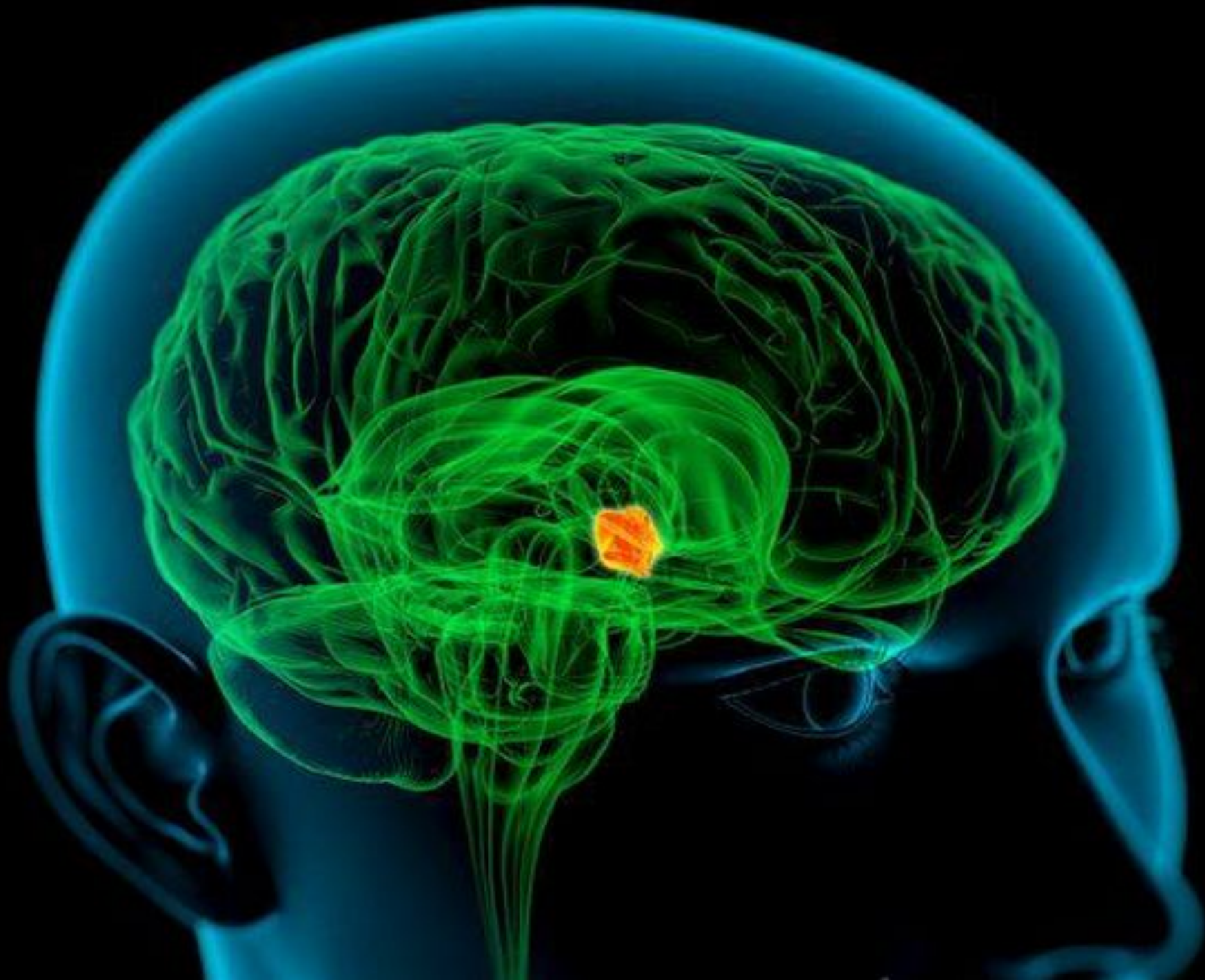
*Тақырып:* Иценко – Кушинг  
синдромы

*Орындаған: Манапова Б*  
*Қабылдаған: Сайденова М.А.*  
*Тобы: ЖМ-013*

*Эндокринология ішкі сөлініс бездердің физиологиясы мен патологиясы ғылым ретінде ХІХ ғасырдың екінші жартысында қалыптасқан. Бұл бағыттағы ғылыми зерттеулердің негізін А. Бертольд салды.*



*Қазіргі кезде эндокриндік бездердің  
секрециялық қызметіне орталық жүйке  
жүйесінің барлық бөлімдерінің әсері (ми  
сыңарларының қыртыстары,  
гипоталамус, лимбия жүйесі т.б.  
бөлімдері) әр дәрежеде зерттеліп  
анықталып отыр. Олардың ішінде  
гипоталамус ерекше орын алады.*





- **Гипофизбен гипоталамустың** арасындағы жүйкелік-гуморальдық байланыс екеуінің атқаратын қызметтерінің бір екенін дәлелдейді.

*Гипоталамустың супраоптикалық және паравентрикулярлық нейрондар аксондары гипофиз аяқшалары арқылы оның артқы бөліміне өтеді.*

*Гипоталамустың аталған ядролары нейросекрециялық қызмет атқарады, яғни олар түрлі нейросекрециялық гормон тәріздес заттар түзеді. Олардың жүйке талшықтары арқылы бөлінетіндігі нейрогистологиялық, физиологиялық және биохимиялық әдістермен дәлелденген.*



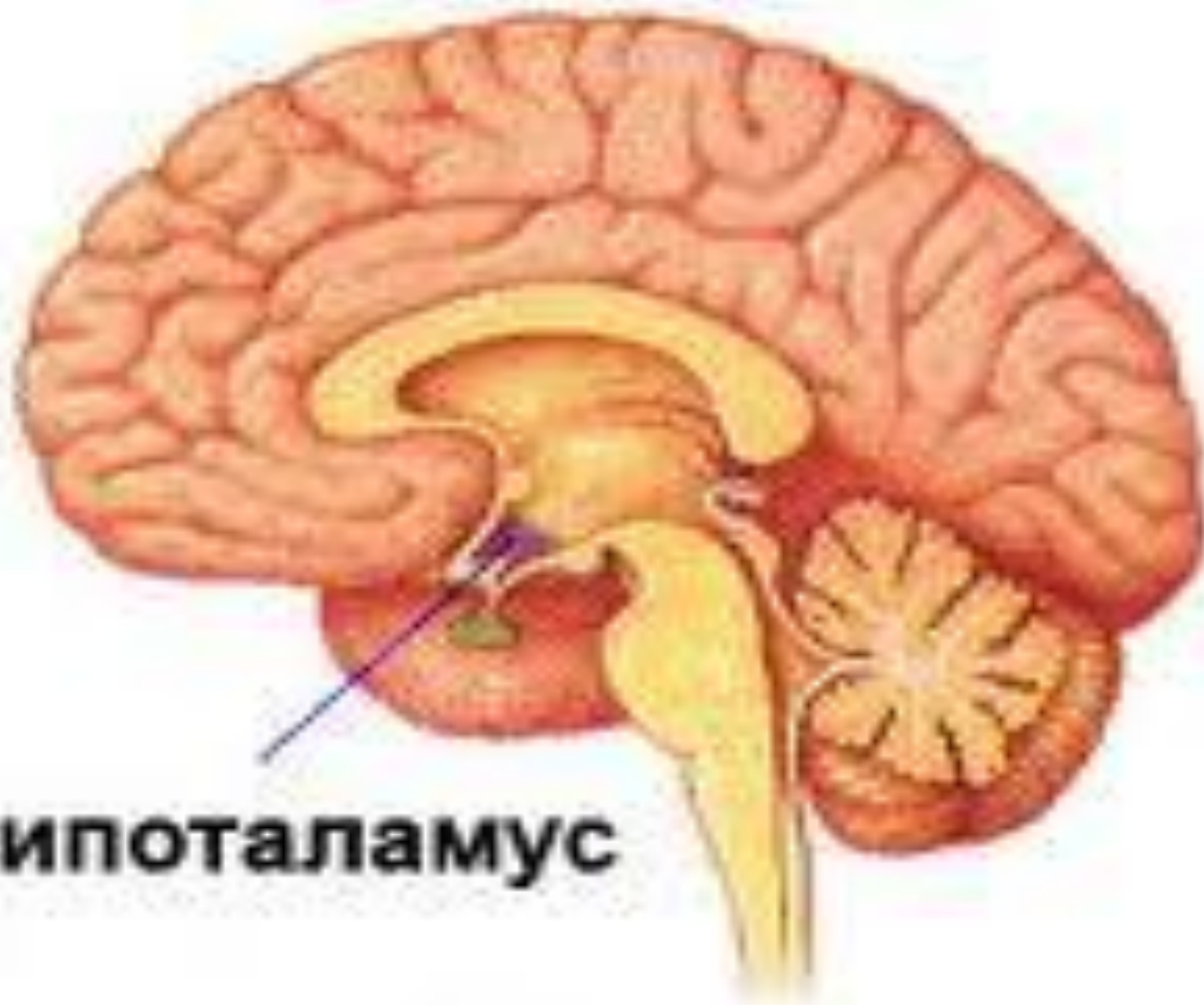
ГИПОТАЛАМУС

36,6°C

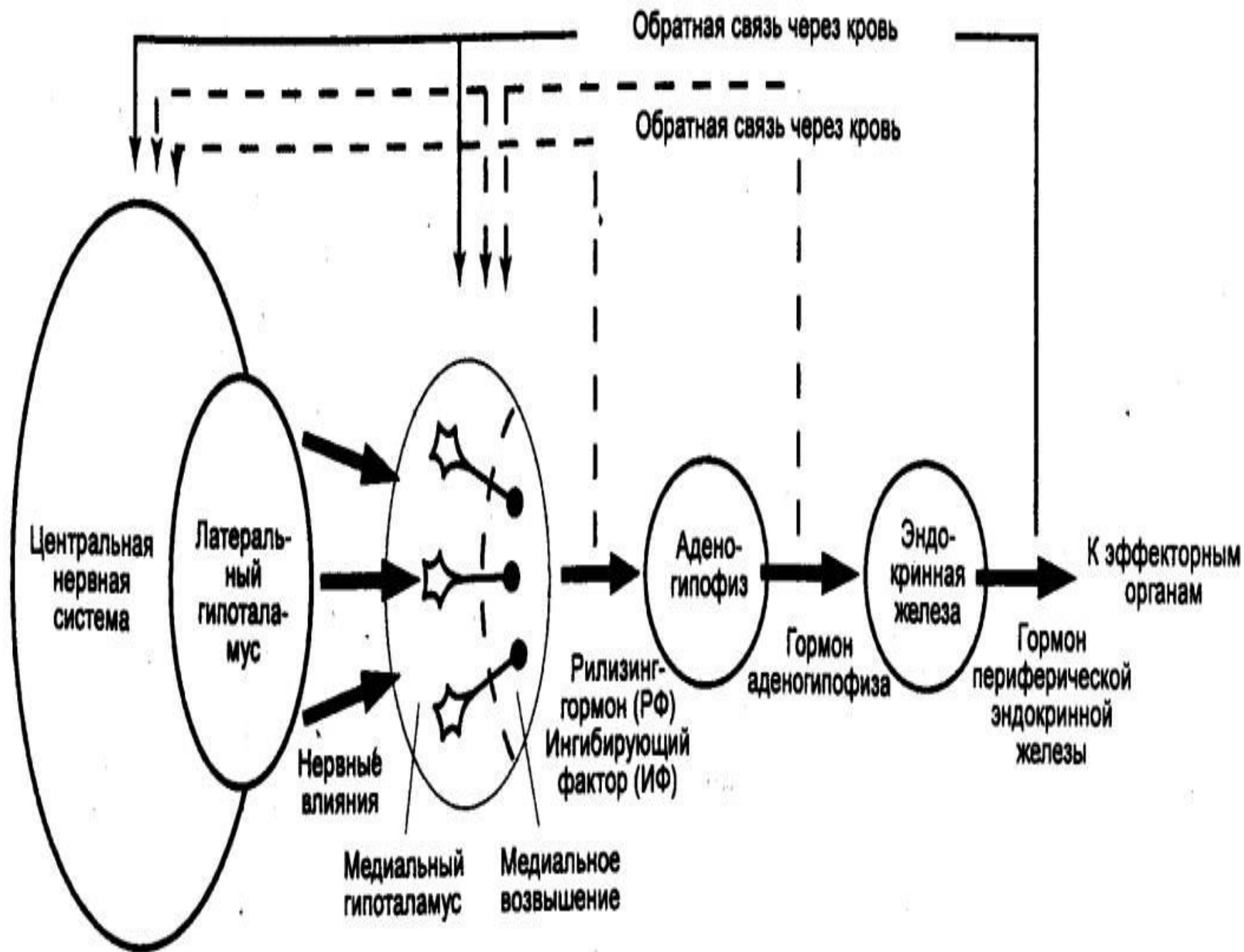
● **Гипоталамустың** түзетін заттары гормон емес, прогормон болып саналады. Гипофиздің артқы бөлімінде олар әбден жетіліп гормонға айналады, яғни гипофиздің артқы бөлімі мен гипоталамус біртұтас құрылымдық және әрекеттік құрылым болып саналады. Гипофиздің алдыңғы және ортаңғы бөлімдері гипоталамуспен қан тамырлары арқылы, яғни гуморалды жолмен байланысады. Виллизии шеңберінен тарайтын жоғарғы гипофиз артериясы алдымен ілмектер мен түйіндерден тұратын алғашқы капиллярлы торды түзеді. Бұл торға гипоталамустың нейросекрециялық жасушалары келіп, ұштары нейрокапиллярлық түйіспелер түзетін жүйкелік тор жасайды



- *Гипоталамус жүйке жүйесінің бөлігі. Мұнда жүйкелік реттеу эндокриндік реттеуге ауысады. Гипоталамус ядроларының нейрондары бөліп шығаратын нейропептидтер либерин және статин деп аталады.*
- *Соңғы кездегі химиялық зерттеулердің нәтижесінде гипоталамуста полипептидтерден құралған бірсыпыра биологиялық белсенді заттар түзілетіні анықталды. Олардың әр қайсысы гипофиздің алдыңғы және аралық бөлімдерінде белгілі бір гормонның түзілу жылдамдығына әсер етеді. **Либерин** (лат. *liber* — бос деген мағынада) босатушы, күшейтуші, ал **статин** — тоқтатушы, тежеуші (ағыл. *state* — тежеу) факторлар. Қазіргі кезде **7 либерин** мен **3 статин** анықталып отыр.*



**гипоталамус**



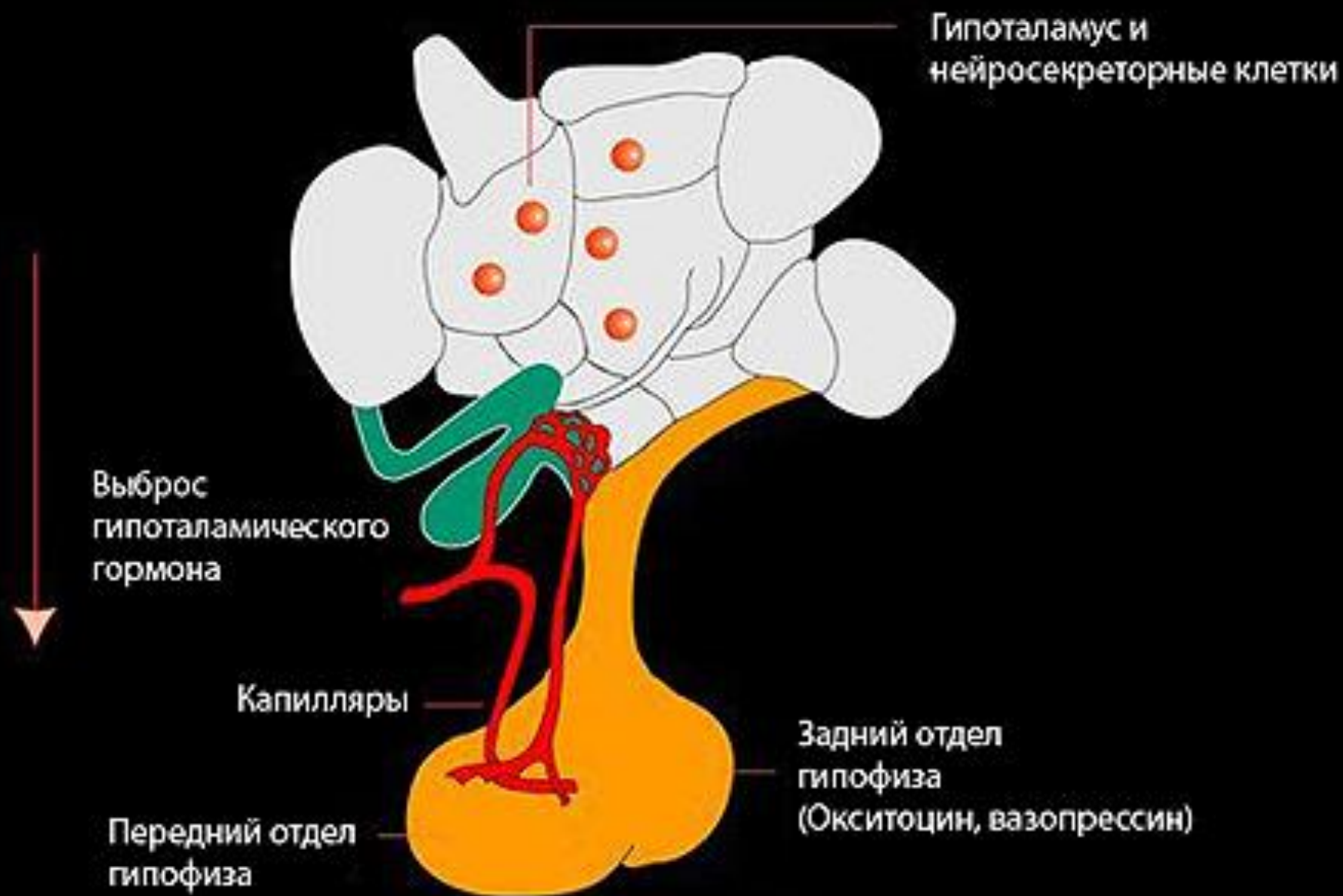
*Либериндер тобына кортиколиберин, тиролиберин, люлиберин,. фоллилиберин, соматолиберин, меланолиберин және пролактолиберин жатады.*

*Сәйкес үш гормондардың шығуын тежейтін статиндер тобына соматостатин, меланостатин және пролактостатин жатады. Түрлі либериндер мен статиндердің сөліні өздеріне сәйкес қандағы гормондарға байланысты және гормондар реттейтін үрдістердің сипаты мен түріне байланысты.*

*Орталық жүйке жүйесінің ішкі сөлініс бездерге әсері вегетативтік жүйке жүйесінің талшықтары мен гипоталамус — гипофиз жүйесі арқылы іске асады.*

*Гипоталамус-гипофиз жүйесінде соңғы жылдары нейрондарды реттейтін пептидтер тобы ашылды. Олар эндорфин, энкефалин, нейротензин, Р заты және басқа қосымша гормондық жүйелер.*

## Гипоталамус и гипофиз



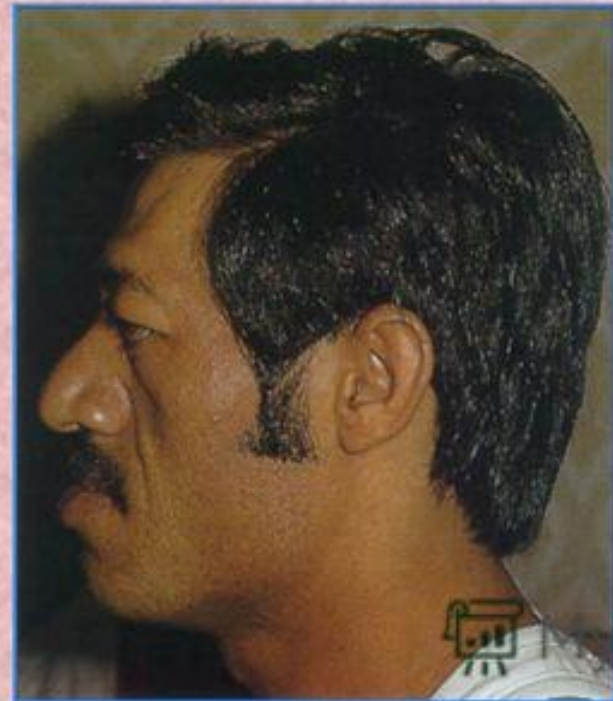
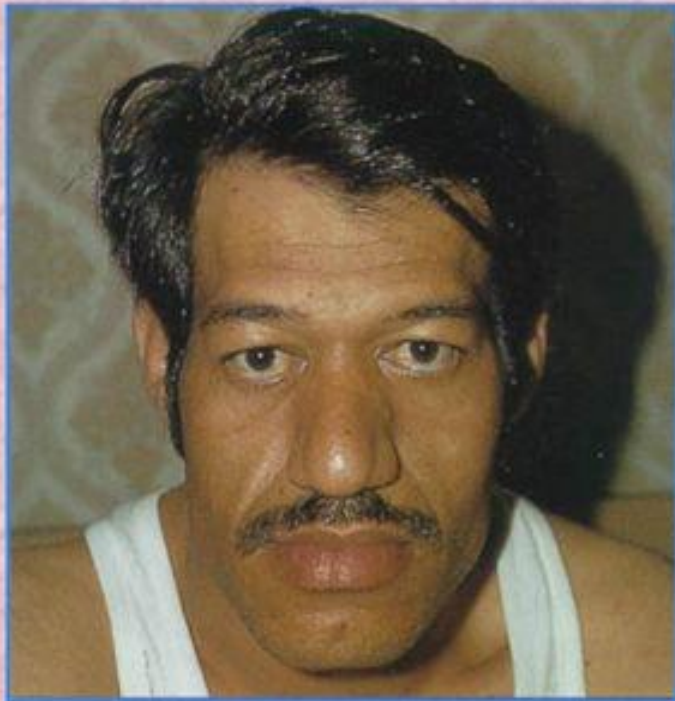


- *Ішкі сөлініс бездері арасында **гипофиз** ерекше орын алады. Гормон шығару қызметі гипоталамуспен тығыз байланысты. Гипофизден көптеген шеткі бездердің қызметін өзгертетін бағыттаушы гормондар бөлініп шығады. Гипоталамус жүйке жүйесінің әсерін басқа бездерге гипофиз арқылы таратады.*

# Гипофиз

При гиперфункции гипофиза у взрослого человека происходит разрастание тканей отдельных органов (печени, сердца, пальцев, носа, ушей, нижней челюсти).

Возникает заболевание акромегалия.

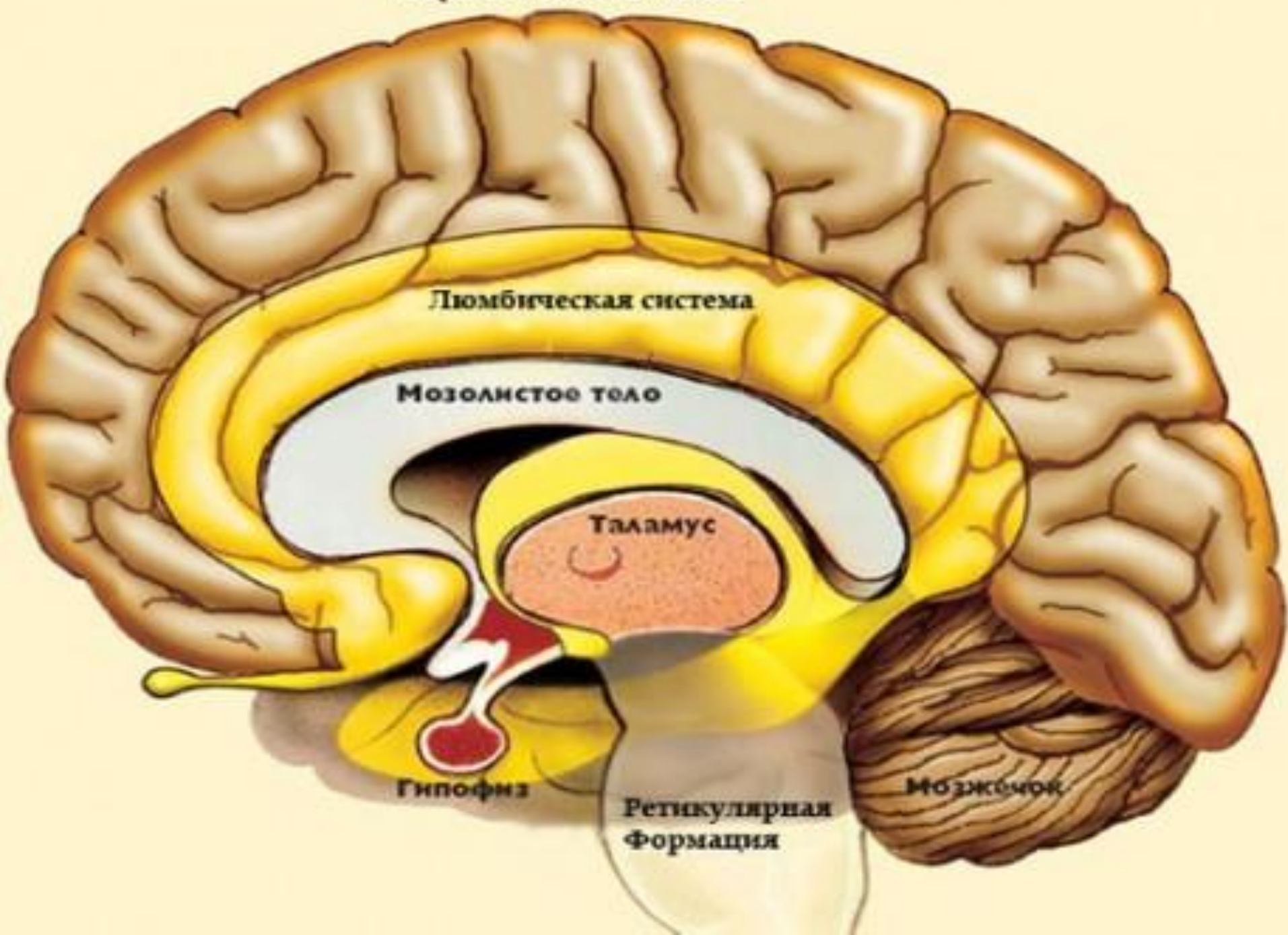


Shared

*Гипофиз мидың түп жағындағы түрік ершігінде орналасқан, салмағы 0,5-0,6 г, алдыңғы, ортанғы, артқы бөліктерден тұрады. Алдыңғысы -аденогипофиз, ортаңғысы — меланогипофиз, артқы бөлігі — нейрогипофиз деп аталады. Құрылысы және қызметі жағынан бұлар әртүрлі, сондықтан олардың әрқайсысын бөлек без деуге де болар еді.*

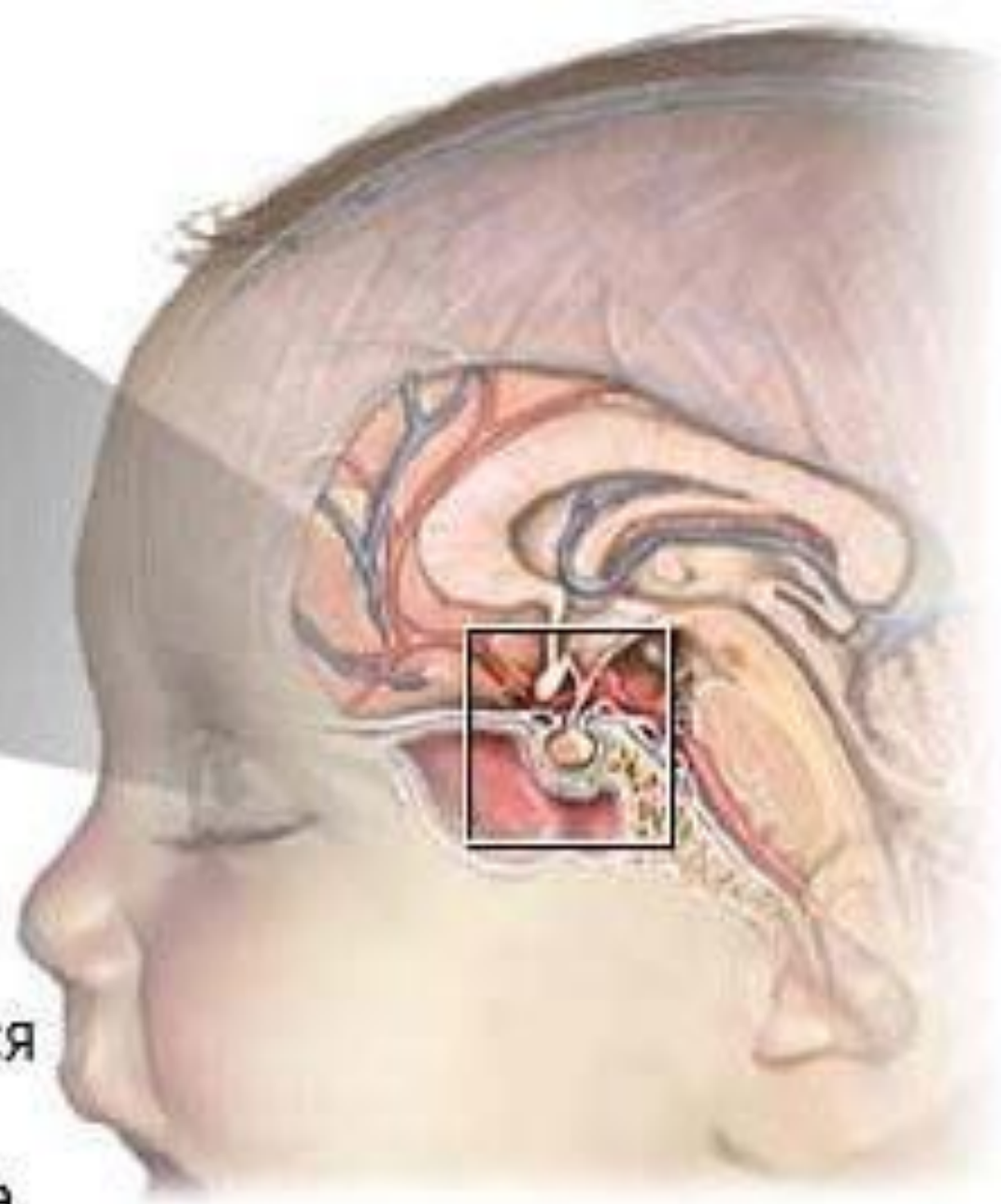
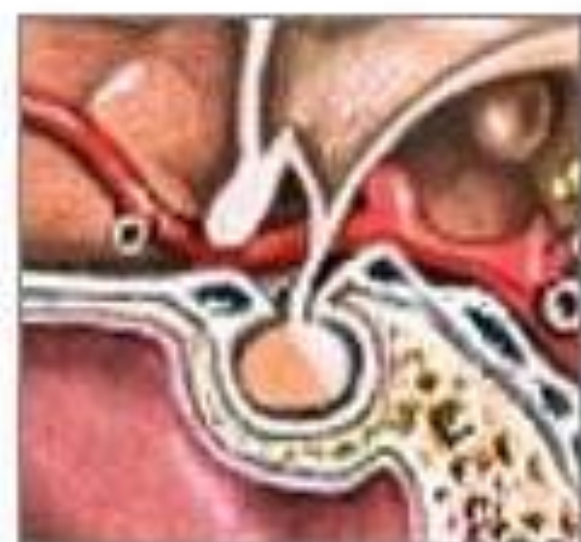


Кора головного мозга



- **Гипофиздің** алдыңғы бөлігі — аденогипофиз үш түрлі, атап айтқанда, ацидофилдік, базофилдік және хромофилік жасушалардан тұрады. Соңғылары — бас жасушалар осы бас жасушалардан дамиды. Бастапқы аталған екеуі бүйрек үстіндегі бездердің қызметін күшейтіп, құрылымдық сипатын жақсартады. Гипофизде соматотроптық СТГ (сома-тотропин), тиреотроптық ТТГ (тиреотропин), адренокортикотроптық АКТГ (адренокортикотропин), гонадотроптық ГТГ (гонадотропин), фоллитропин ФСГ, лютеиндейтін ЛСГ (лютропин), пролактин бағыттаушы гормондары түзіледі.



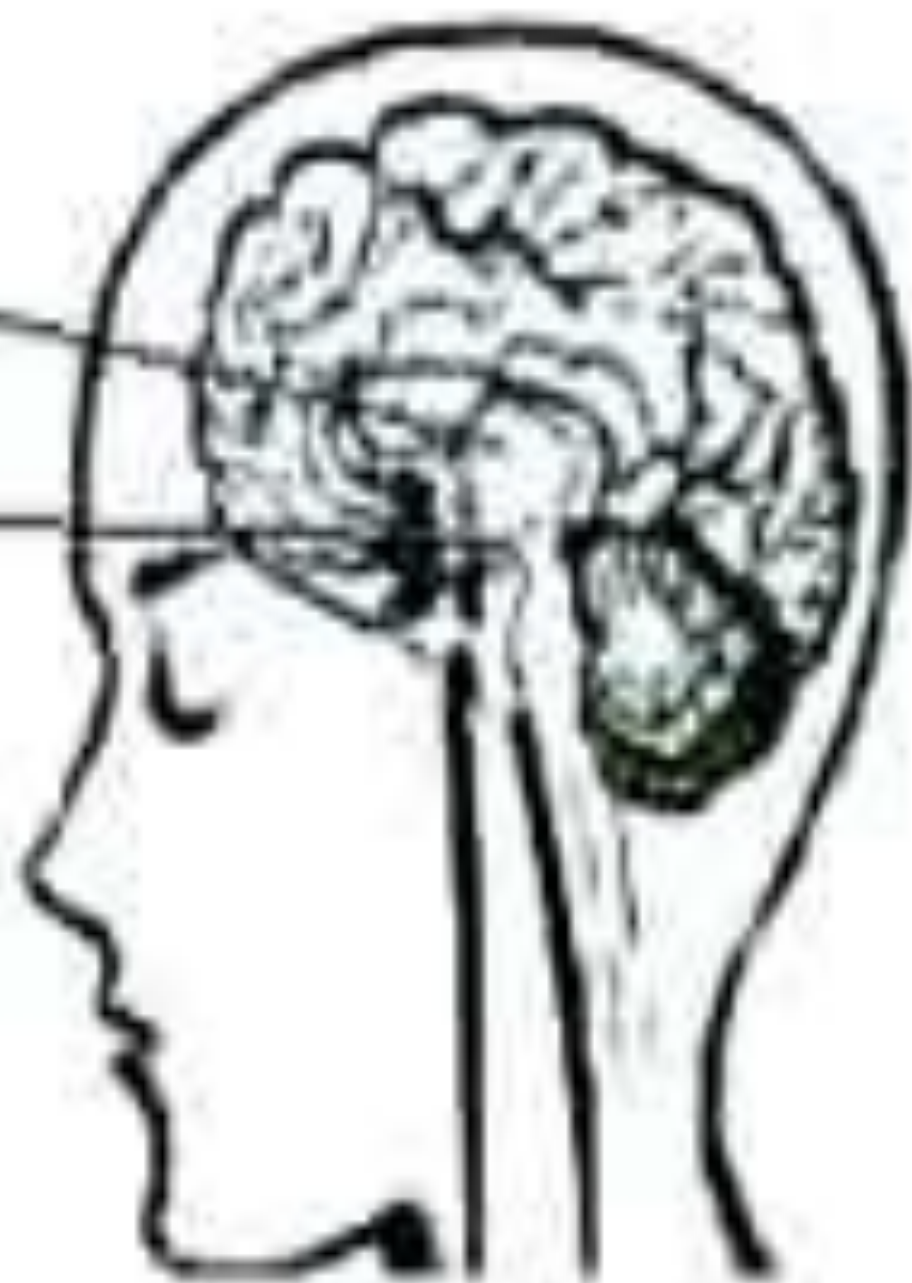


В гипофизе образуются  
гормоны, которые  
необходимы для роста  
и размножения

- **Гипофиздің артқы бөлігі** — нейрогипофиз пирамида тәрізді үлкен жасушалар — нитуициттерден және гипоталамустың нейросекрециялық жасушаларының талшықтарынан тұрады. Нейрогипофиздің екі гормонының екеуі де (вазопрессин, окситоцин) гипоталамуса түзіліп, нейросекрециялық нейрондарының бойымен гипофизге жетеді де, сонда сақталады. Вазопрессин гипоталамустың супраоптикалық, ал окситоцин паравентрикулярлық ядроларында түзіледі. Олар гипофиздің артқы бөлігіндегі нейрофицин затымен әрекеттескеннен соң қанға өтеді. Вазопрессин бүйректің несеп жиналатын түтігінде судың қайтадан денеге сінуін үдетіп, несеп көлемін (диурезді) азайтады, сондықтан да оны антиурездік гормон дейді. Вазопрессин шектен тыс азайса, несеп қалыптан тыс көп шығады (полиурия). Бұл гормон, сондай-ақ қан тамырларын тарылтып, қысымын күшейтеді. Окситоцин жатыр еттерін жиырылтады, жатырдың жиырылуы, әсіресе толғақ кезінде күшейе түседі. Бұл гормон құрсақтағы нәрестенің тууын тездетеді, сүт түзілуін, оның шығуын үдетеді.

Гипофиз

Гипоталамус



- **Гипофиздің ортаңғы бөлігінде** -меланотропин (МСТ), яғни интермедиі гормоны түзіледі. Бұл гормон терідегі пигменттік жасушаларда бояушы түйіршіктерін көбейтіп, жасуша талшығын кеңейтеді және олардың біркелкі орналасуын қамтамасыз етеді. Мұның салдарынан тері қарайып кетеді. Адамның күнге күйген кезде тотығуы осыған байланысты. Күн сәулесінің әсерінен интермедиі әсері күшейіп, теріде қара зат фусцин түзілуі үдейді. Интермедиі, сондай-ақ көздің ішкі қабатындағы пигмент жасушаларынан (псевдоподий) жалған бұтақ шығарып олардың аумағын кеңейтеді, сөйтіп көздің тор қабығындағы фоторецепторларды жарық сәулесінен қорғайды. Интермедиі түзілуін де гипоталамус реттейді.



● **Иценко-Кушинг ауруы** бұл-гипоталамо – гипофизарлы-бүйрек үсті безі жүйесінің патологиясы, яғни нецроэндокриндік ауру. Иценко-Кушинг ауруында гиперкортицизм синдромы байқалады, яғни бүйрек үсті безінің қызметі күшейеді. Мұның себебі ретінде бүйрек үсті безінде қатерлі немесе қатерсіз ісіктердің пайда болуы т.б жатады.



**Эпидемиологиясы:** Иценко-Кушинг ауруымен жылын 100.000 немесе 1000.000 халықтың біреуінде кездеседі. Бұл аурумен 20 мен 40 жас аралығындағы адамдар ауырады.

Бұл ауруды бір-біріне қатыссыз екі ғалым зерттеген.

**1.Невролог :** Н.М.Иценко 1924 жылы «гипофизарлы бөліктің бұзылысынан» деп айтып өткен.

**2.Хирург :** Х.Кушинг 1932 жылы бұл ауруды клиникалық синдром ретінде «гипофизарлы базофилизм» деп атаған.





*Иценко-Кушинг ауруының **этиологиясы**  
әлі тұрақталмаған. Науқас анамнезінде  
бастың қатты жарақаттануы, мидан соққы  
алу, бас-ми жарақаты , энцефалиттер, бүйрек  
үсті безінің аденомасы немесе рагы т.б  
кездеседі. Әйелдерде Иценко-Кушинг ауруы  
әдетте туғаннан кейін дамиды.*



Иценко-Кушинг ауруының **патогенезіне** АКТГ-ң секрециясының бұзылысы жатады.

Гипоталамустағы Кортикотропин-рилизинг гормонының және адренокортикотропты гормонның шамадан тыс өндірілуі жатады. Кортизол, кортикостерон, альдестерон, андроген гормондарының көп өндірілуі байқалады. Ол қосымша, инсулиндік гипогликемияның дамуына алып келеді.

Көп жағдайда гипофиз аденомасы кездеседі. Макроаденома 10 пайыз жағдайда, ал қалғаны микроаденома ретінде байқалады. Микроаденоманы КТ және гистологиялық тексерулер арқылы зерттейді.





# **Клиникасы:**

**1.**

*Семіру-май көбіне жоғары қарай жиналады.Бетке, иыққа ,ішке көп мөлшерде жиналады.Ал аяқ және қолдары жіңішек болады. Беті ай тәріздес немесе домалақ пішінді және қызарған болады.*

**2. теріде стриялар пайда**

*болады.*

**3.әйелдерде етеккір циклының бұзылысы**

*және бедеулікке,ал ерлерде жыныстық қатынасқа деген көңіл күйінің төмендеуіне алып келеді.*

**4.бұлшықеттерінің**

*әлсіреуі.*

**5.АҚҚ төмендеуі.**

**6.инсулинге сезімталдықтың бұзылысы және қант диабетін туындатуы мүмкін.**

**7.иммунитеттің төмендеуі,жара,терінің іріңдеуі,созылмалы пиелонефрит,сепсис т.б дамуы мүмкін.**

**Диагностикасы:** **1.** Қан, зәр анализдері. **2.** Қан плазмасындағы және зәрдегі кортизолды анықтау.

**3.** Қан плазмасындағы АКТГ-ң концентрациясын анықтау .

**4.** Гипофиз аденомасы үшін МРТ.

**5.** Бүйрек үсті безі ісігін анықтау үшін КТ немесе МРТ

**Емі:** Сәулелік терапия

**Аддисон сырқаты** – пайда болу үшін бүйрек үсті безінің 9/10 бөлігі істен шығуы керек. Бүйрек үсті безінің зақымдануы көбіне туберкулезге байланысты. Сонымен қатар ісік метастаздары, амилоидоз, әр түрлі жарақат, және тыртықтар, қан тамырларының тромбозына байланысты некроз немесе бездің жетіспеушілігі дамуы да Аддисон ауруына алып келеді.

Кора

Сердцевина

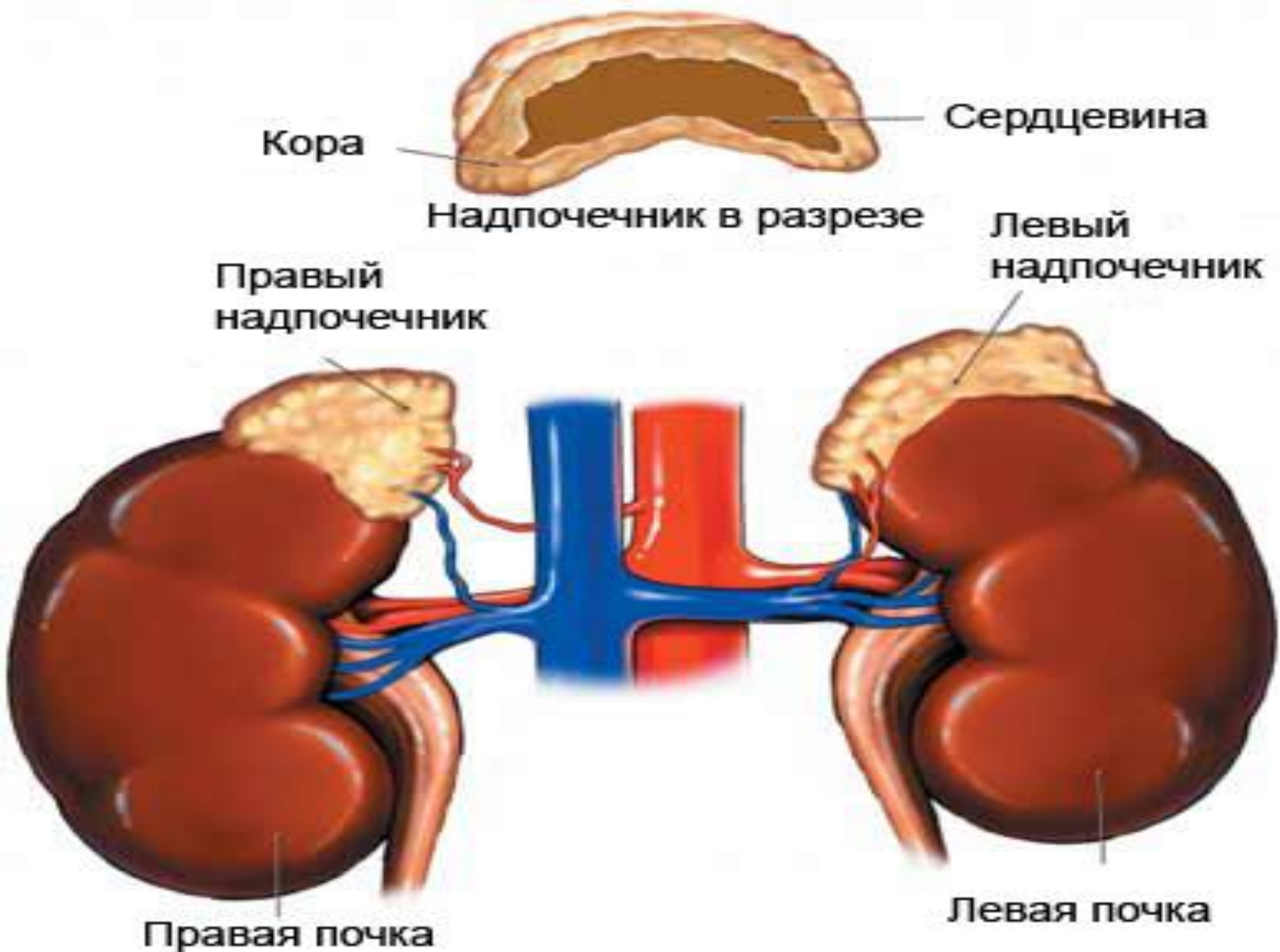
Надпочечник в разрезе

Правый  
надпочечник

Левый  
надпочечник

Правая почка

Левая почка



**Клиникасы :** Аддисон ауруы баяу дамиды. Аддисон ауруының жасырын кезеңі, қандай да бір стресс немесе қосымша аурулар пайда болғанда аяқталып, сосын Аддисон ауруы өз клиникалық белгілерін көрсетеді.

1. Ұзақ уақыт шаршау
2. бұлшық ет тонусының төмендеуі
3. салмағы мен аппетитінің жоғалуы
4. жүректің айнуы, лоқсу, іш өту, іштің ауруы
5. АҚҚ төмендеуі
6. гиперпигментация «қола ауруы Аддисон»
7. депрессия
8. тері түсі қап-қара







**Аддисон ауруының патогенезінде** басым көпшілігі аутоиммундық механизмдер негізінде дамидыны анықталған. Аутоиммунизация үрдісінің негізінде қанда бүйрек үсті безіне қарсы бағытталған антиденелер пайда болып, без тіні семіп, массасы 2,5 грамға дейін төмендейді нормада 10-12г. Терінің реңі бірте –бірте қоңырланып ,соңында қап-қара болады. Терінің қараюы адреналин мен меланиннің бір заттан тирозин белогынан түзілуіне байланысты. Организмде адреналин түзілуі азайғанда ,осы заттардан көп мөлшерде меланин пайда болып , ол теріні қарайтады.

**Аддисон ауруының эпидемиологиясы: 100.000**  
адамның біреуінде кездеседі. Аддисон ауруы – әр  
түрлі жаста кездеседі, 30 бен 50 жас  
аралығындағы адамдарда жиі байқалады.

Әйелдер ерлерге қарағанда жиі ауырады және  
әйелдерде ауыр ағымда жүреді. **Емі :**

Гидрокортизон – таңертең 10 мг, түсте және  
кешке  $\frac{1}{2}$  бөлігін береміз. Күнделікті дозасы 15-30  
мг. Альдестеронды тұрақтандыру үшін күніне  
1 рет 0,1-0,2 мг –н флудрокортизон  
тағайындалады.





- Кейбір жағдайда Аддисон ауруы жылдам дамиды. Бүйрекүсті безінің жедел жетіспеушілігінен «Аддисондық криз» дамуы мүмкін. Науқасқа ем жүргізгенде ем нәтижесіз немесе нәтижелілігін аз дәрежеде көрсетеді. Қандай да бір жедел ағымды ауру, қан жоғалту, травма, операция бүйрек үсті безі жетіспеушілігін жедел ағымда туындатады. Нәтижеде Аддисондық криз дамиды.

## *Клиникасы:*

- 1. іш және аяқтардың қатты ауруы      2. құсу, іш өту болады, шокка алып келуі мүмкін*
- 3. АҚҚ төмендеуі*
- 4. есті жоғалту*
- 5. жедел психоз*
- 6. қандағы глюкозаның жедел төмендеуі      7. гипонатриемия, гиперкалиемия, гиперкальциемия, гиперфосфотемия*
- 8. темір жетіспеушілік дамиды.*

*Аддисондық криздің емі : АҚҚ қалпына келтіру, К, Са, Р жоғарылату, Әдетте Аддисондық криз кезінде көктамырға гидрокортизон , физиологиялық ерітінді , декстроза тағайындалады. Науқас дәріні өзі , аузы арқылы ішетін дәрежеге жеткеннен кейін гидрокортизонның дозасын азайтамыз және альдестеронға флудрокортизон тағайындаймыз.*



*Назар аударып  
тыңдағандарыңызға рахмет!*