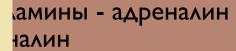
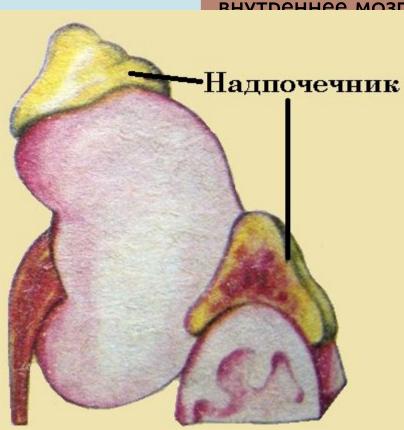
#### Надпочечники

(син. надпочечные железы; неточный син. адреналовые железы; лат. glandulae suprarenales, epinephra, hypernephra)

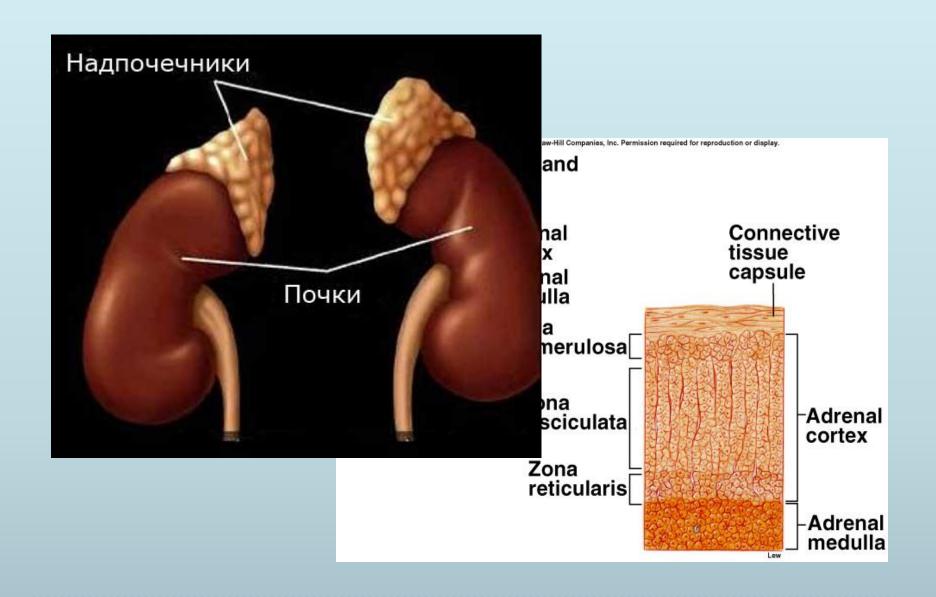
внутреннее мозговое вещество



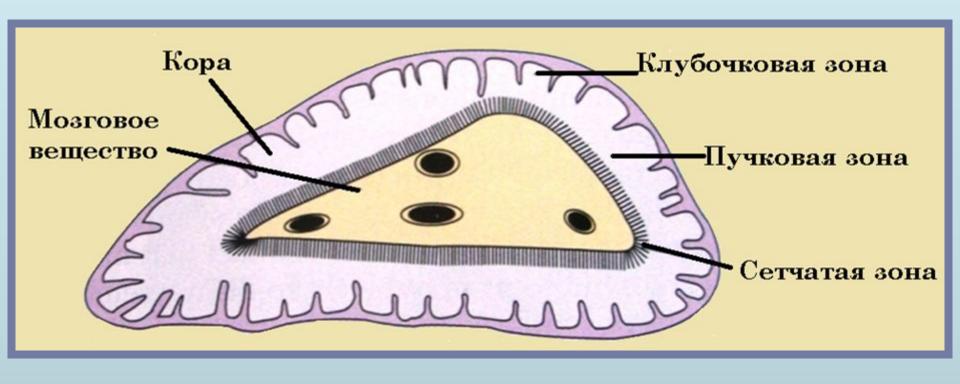


вое вещество 50 стероидных костероиды), груются из





#### Надпочечник



## •Корковое вещество надпочечников состоит из трех зон синтезирующих кортикостероиды:

- •клубочковая (zona glomerulosa) синтезирует минералокортикоиды (альдостерон) -10-15% коры
- •пучковая (zona fasciculata) синтезирует глюкокортикоиды (кортизол) 80% коры
- •сетчатая (zona reticulans) синтезирует мужские половые (андрогены тестостерон) гормоны 10% коры

## Минералокортикоиды (альдостерон)

регуляция биосинтеза и секреции альдостерона осуществляется ренинангиотензинной системой, в небольшой степени АКТГ

важнейшая роль в поддержании электролитного баланса организма

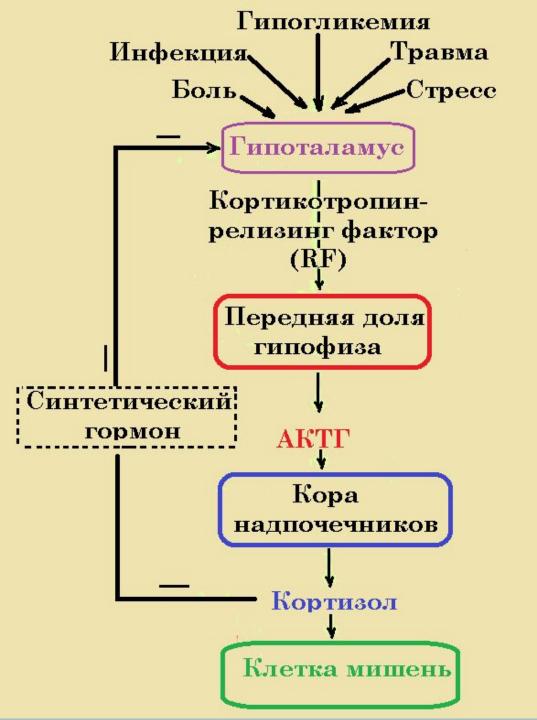
основная точка приложения действия альдостерона — почки, где он стимулирует канальцевую реабсорбцию натрия и экскрецию ионов калия

в результате задержки натрия задерживается вода, увеличивается гидрофильность тканей, повышается А/Д

#### •Глюкокортикоиды

тлюкокортикоиды обладают разнообразными метаболическими физиологическими √патофизиологическими) эффектами





## •Глюкокортикоид ы

Регуляцию биосинтеза и секреции осуществляет АКТГ

# •Влияние глюкокортикоидов на углеводный обмен - гипергликемический эффект, обусловленный:

усилением углеводов в кишечнике торможением превращения в печени углеводов в жиры

снижением утилизацию глюкозы в мышцах, соединительной и лимфоидной ткани

стимуляцией глюконеогенез

## •Влияние глюкокортикоидов на белковый обмен

- •активация синтеза многих ферментных и неферментных белков в печени
- •выраженное ингибирующее действие на синтез и катаболическое действие в отношении белков мышц, соединительной, лимфоидной и других тканей

## •Влияние глюкокортикоидов на жировой обмен

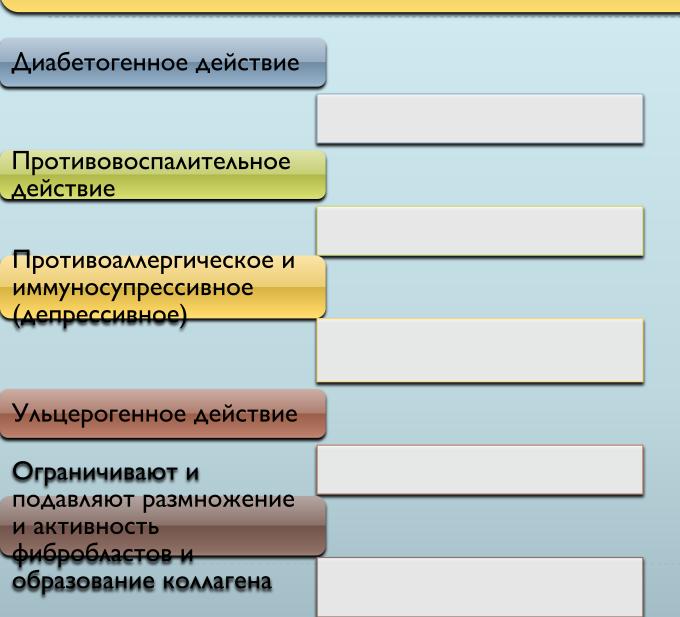






- •тормозят липогенез и усиливают мобилизацию жира из депо
- •усиливают жиромобилизующий эффект катехоламинов
- •при длительном избытке способствуют отложению жира с характерной топографией

## При длительном воздействии значительных доз глюкокортикоидов



Гипофункция коры надпочечников (гипокортицизм)

- •Острая тотальная недостаточность
- •Хроническая недостаточность (болезнь Аддисона)

## Острая тотальная недостаточность коры надпочечников



травмы, кровоизлияния, тромбоз сосудов (вен), ДВС-синдром, тяжелые инфекции

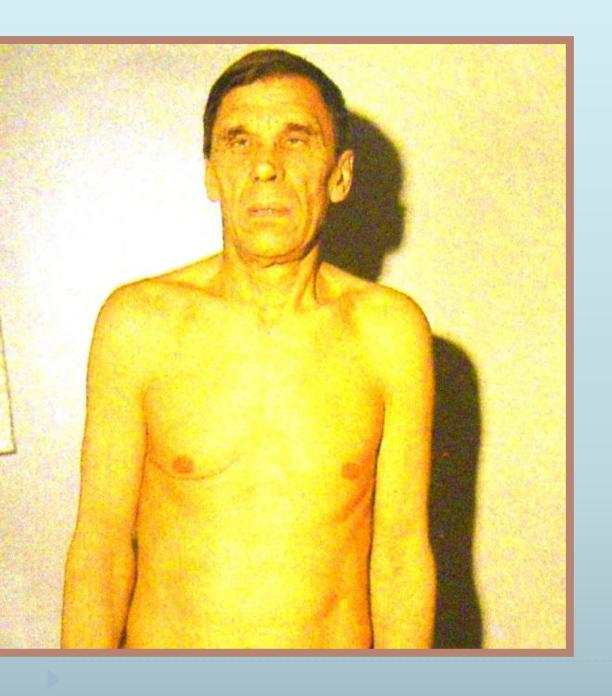
резкий дефицит глюко- и минералокортикоидов

мышечная слабость, тяжелая артериальная гипотензия, диспепсические явления

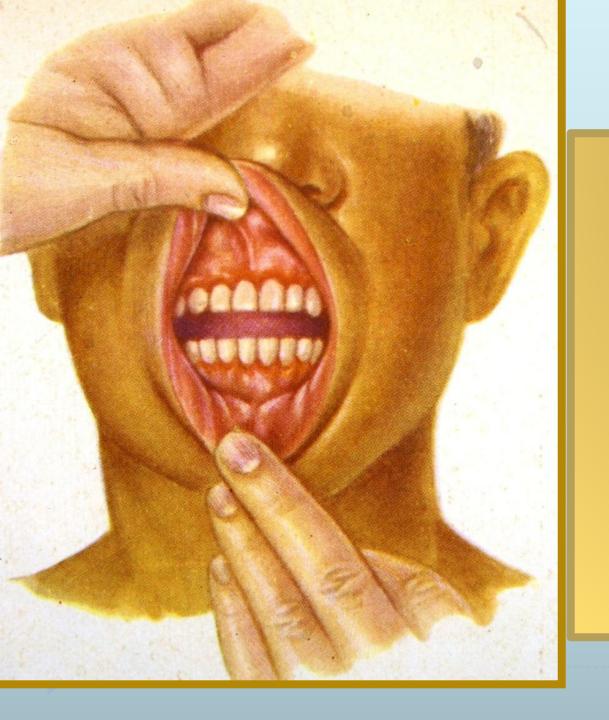
смерть от острой недостаточности кровообращения

# Хроническая недостаточность надпочечников (болезнь Аддисона)

- •Туберкулез надпочечников, метастазы опухолей, токсические поражения, амилоидозом, аутоиммунное поражение
- •Частичное выпадение функции обоих надпочечников
- •Астенизация, апатия, снижение работоспособности, мышечная слабость, артериальная гипотензия, анорексия, похудание, полиурия в сочетании с почечной недостаточностью, характерная гиперпигментация кожи и слизистых оболочек (дымчато-бронзовая)



Больной **болезнью Аддисона** туберкулезной этиологии



Пигментация слизистой оболочки полости рта и меланодермия при болезни Аддисона

коры надпочечников (гиперкортици зм)

- •Гиперальдостеронизм
- •Гиперпродукция глюкокортикоидов -болезнь и синдром Иценко—Кушинга
- •Гиперпродукция гормонов сетчатой зоны адреногенитальный (кортикогенитальный) синдром



- •первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна)
- •вторичный гиперальдостеронизм

# Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна)

- •гормонально-активная опухоль, происходящая из клубочковой зоны альдостерома
- •задержка почками натрия и потеря калия
- •нарушение деятельности сердечнососудистой, нервно-мышечной систем и почек

## •Патогенез первичного гиперальдостеронизма (синдром Конна)

накопление натрия и воды в клетках сосудов, сужению просвета сосудов, увеличение периферического сопротивления — артериальная гипертензия

мышечная слабость, парестезии, судороги, иногда вялые параличи, нарушение чувствительности

нарушения ритма сердца, характерные для калиемии

дегенерация эпителия почечных канальцев - полиурия

#### Вторичный гиперальдостеронизм

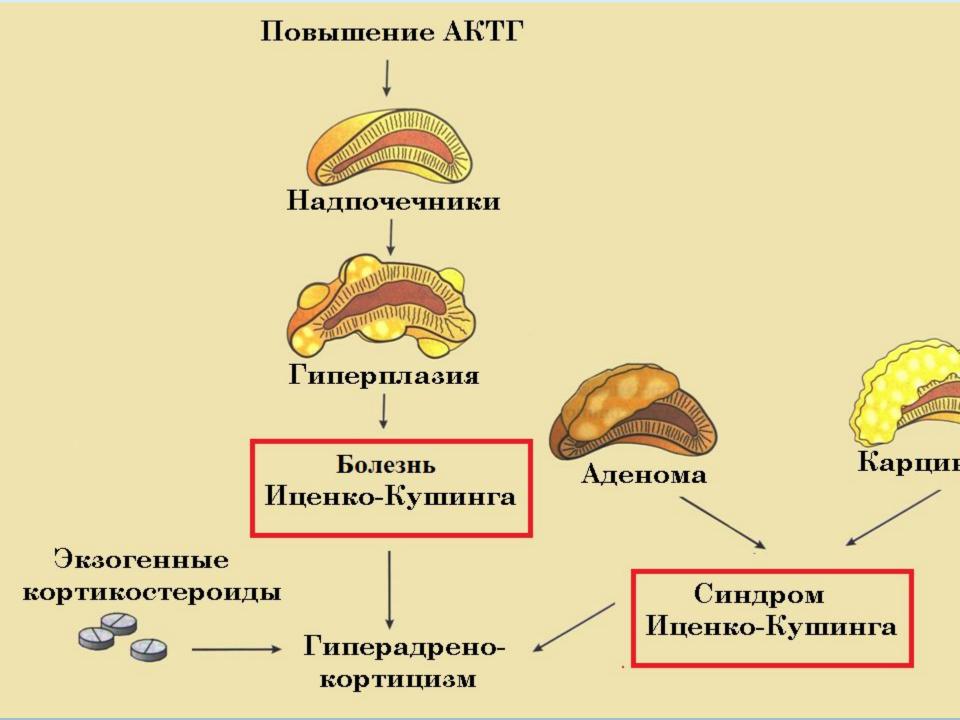


- •Развивается при различных формах сердечной недостаточности, заболеваниях почек, заболеваниях печени
- •Проявляется задержкой натрия, артериальной гипертензией, гипергидратацией, отеками

#### •Гиперпродукция глюкокортикоидов

Центральный гиперкортицизм связан с избытком АКТГ (базофильная аденома гипофиза или избыточная продукция гипоталамусом кортиколиберина) - болезнь Иценко— Кушинга

Периферический гиперкортицизм (аденома - кортикостерома или карцинома надпочечников) — синдром Иценко — Кушинга



#### Симптоматика гиперкортицизма

общее недомогание, слабость, головная боль, боли в ногах, спине, жажда

круглое, «лунообразное», багрово-красное лицо, умеренный гипертрихоз (у женщин)

диспластическое ожирение (отложением жира в области лица, шеи, верхней половины туловища при непропорционально «худых» конечностях

атрофические западающие багрово-красные или фиолетовые «полосы растяжения» («стрии») на коже живота, плеч, молочных желез, внутренней поверхности бедер

остеопороз

стойкая высокая артериальная гипертензия

перегрузочной формой сердечной недостаточности

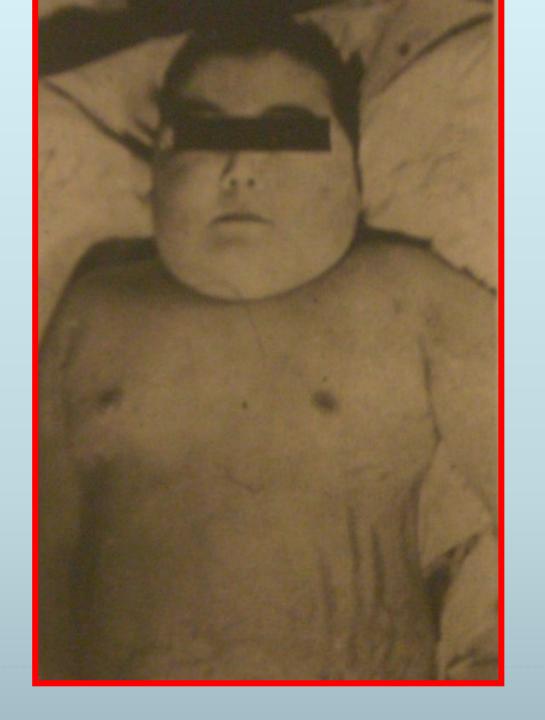
### Лунообразное лицо больного болезнью

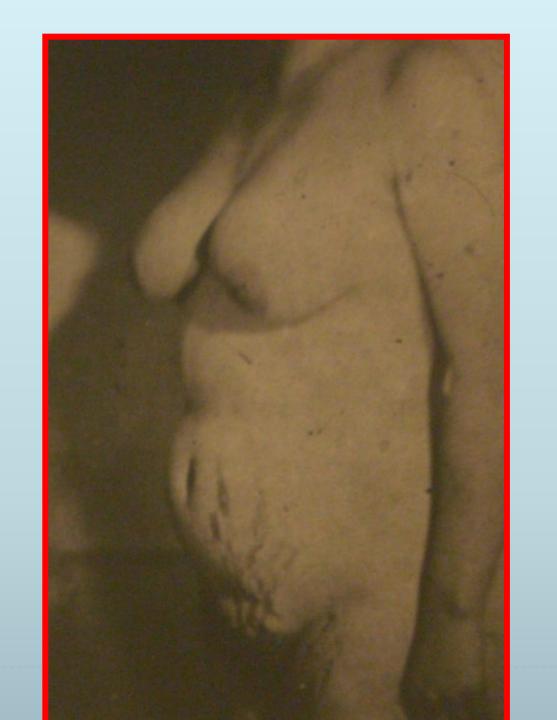
#### (синдромом) Иценко-Кушинга



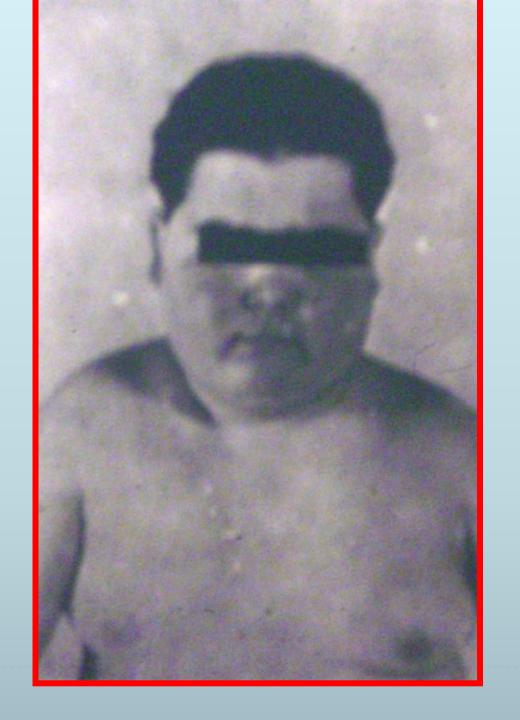


Характерные полосы растяжения (стрии) на коже живота больного болезнью (синдромом) Иценко-



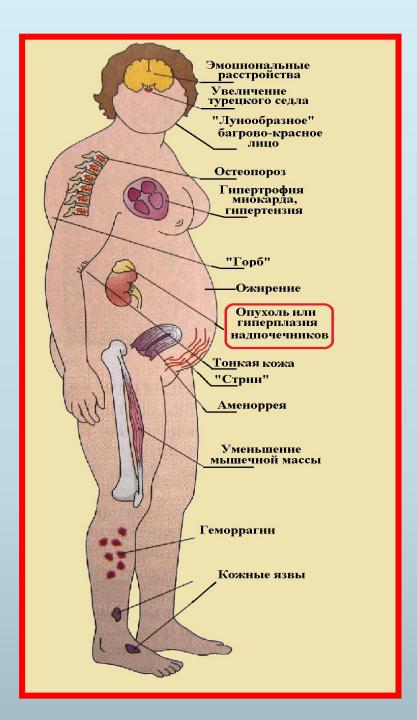






Девочка 7 лет с болезнью Иценко-Кушинга; характерны низкий рост, округлое лицо, ожирение со специфическим распределением подкожного жира (избыточное отложение на животе, в области ключиц и шейном отделе позвоночника)





•Клинические симптомы синдрома Иценко-Кушинга

# ные отличия синдрома и болезни Иценко—

**Для болезни Иценко—Кушинга** характерны: высокий уровень АКТГ; двусторонняя диффузная гиперплазия надпочечников.

Для синдрома Иценко—Кушинга харты: продукция АКТГ по механизму обратной связи подавлето одного надпочечника с атрофией друго ечника.

Гиперпродукция гормонов сетчатой зоны коры надпочечников Адреногенитальный (кортикогенитальный) синдром

•врожденная вирилизирующая гиперплазия коры надпочечников

•гормонально-активная опухоль — андростерома (андробластома)

## •Врожденная вирилизирующая гиперплазия коры надпочечников

- •дефицит ферментов 21-гидроксилазы, 11-гидроксилазы и, возможно, 3-дегидрогеназы, участвующих в многоэтапном синтезе кортикостероидов
- •нарушение синтеза кортизола, кортикостерона и альдостерона, что сопровождается накоплением андрогенных предшественников
- •снижение в крови глюкокортикоидов по механизму обратной связи стимулирует образование гипофизарного АКТГ, стимулирующего сетчатую зону, усиливая образование андрогенов и вызывая гиперплазию надпочечников
- •отсутствие у андрогенов тормозного влияния на синтез АКТГ

Клинические формы врожденной вирилизирующей гиперплазии коры надлочечников

- •простая вирилизирующая (от лат. virilis мужской, свойственный мужчине; син. андрогенизирующий, маскулинизирующий) форма (наиболее частая);
- •вирилизм с гипотоническим синдромом («сольтеряющая» форма);
- •вирилизм с гипертензивным синдромом (встречается редко).

# •Клинические проявления врожденной вирилизирующей гиперплазии коры надпочечников у мальчиков

- •низкий рост, короткие нижние конечности и сильно развитая мускулатура («ребенок-геркулес»)
- •при рождении нормальная дифференциация наружных половых органов
- •раннее ложное половое созревание по изосексуальному типу: преждевременное развитие вторичных половых признаков и наружных половых органов (макрогенитосомия)
- •недоразвитость половых желез, отсутствие сперматогенеза

врожденной вирилизирующей гиперплазии коры надпочечников у

женщин

- •псевдогермафродитизм в случаях гиперпродукции андрогенов на раннем этапе развития плода
- •в возрасте 2—5 лет избыточное оволосение гипертрихоз (или гирсутизм), рост волос на лобке, в подмышечных впадинах, на лице, спине, конечностях
- •низкорослость, чрезмерное развитие скелетной мускулатуры, физическая сила
- •У взрослых женщин атрофия матки и молочных желез, отсутствие менструации, телосложение приближается к мужскому типу, часто облысение, рост волос на лице (усы, борода) и теле, грубый голос

# Нарушения функции мозгового вещества надпочечников

- •Недостаточность гормонообразования мозгового вещества надпочечников самостоятельно не встречайся (в организме достаточное количество хромаффинной ткани, способной продуцировать адреналин)
- •Гиперсекреция
- •катехоламинов гормонально активная опухоль, исходящая из мозгового вещества надпочечников феохромоцитома

#### Клинические проявления гиперсекреции катехоламинов (феохромоцитома)

тахикардия, спазм периферических сосудов, повышение артериального давления

тревога, страх

резкие пульсирующие головные боли, боли в подложечной области

мышечная дрожь

тошнота, рвота

нарушения дыхания

временное прекращение выделения мочи

гипергликемия, глюкозурия

острая недостаточность левого желудочка с застоем крови в малом круге и отеком легких

