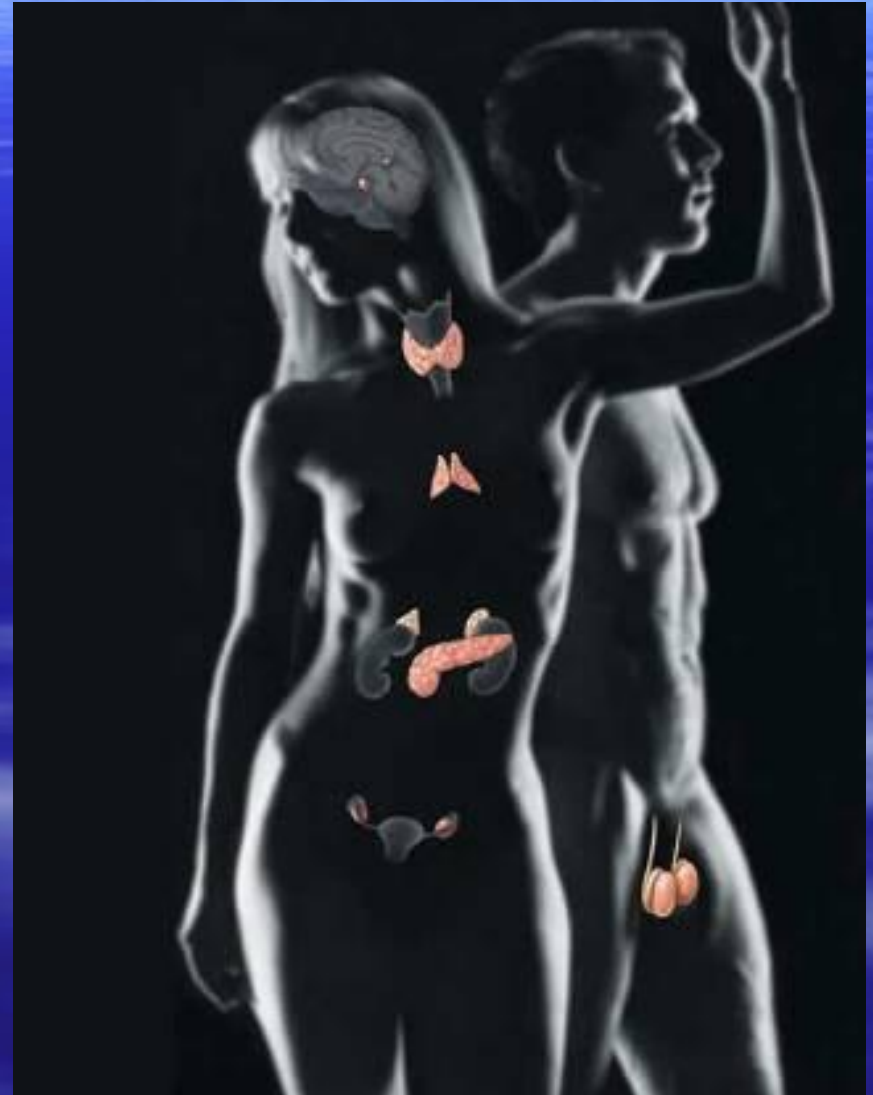
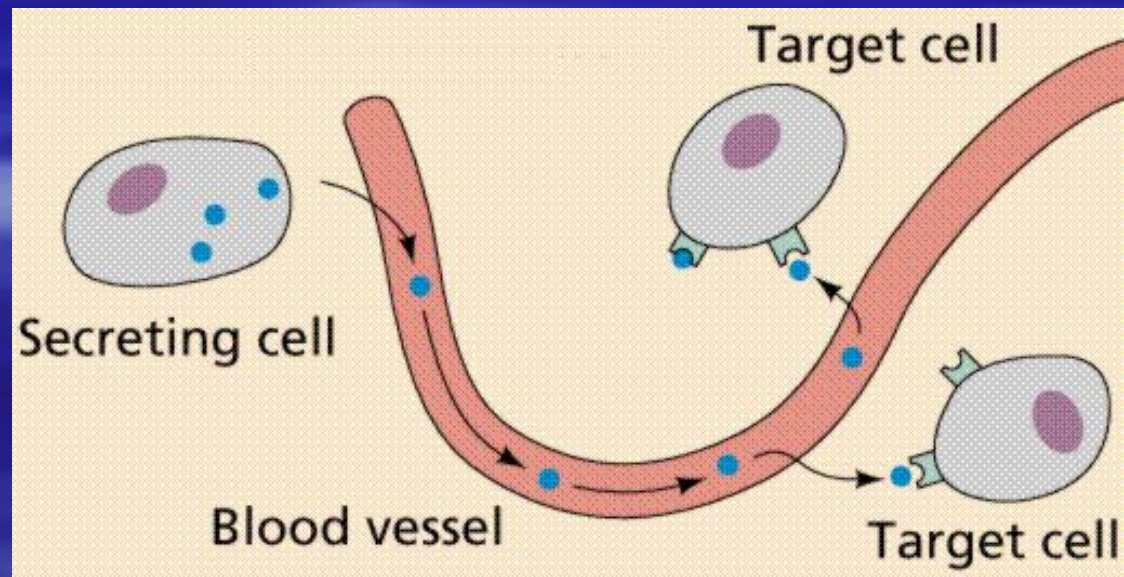
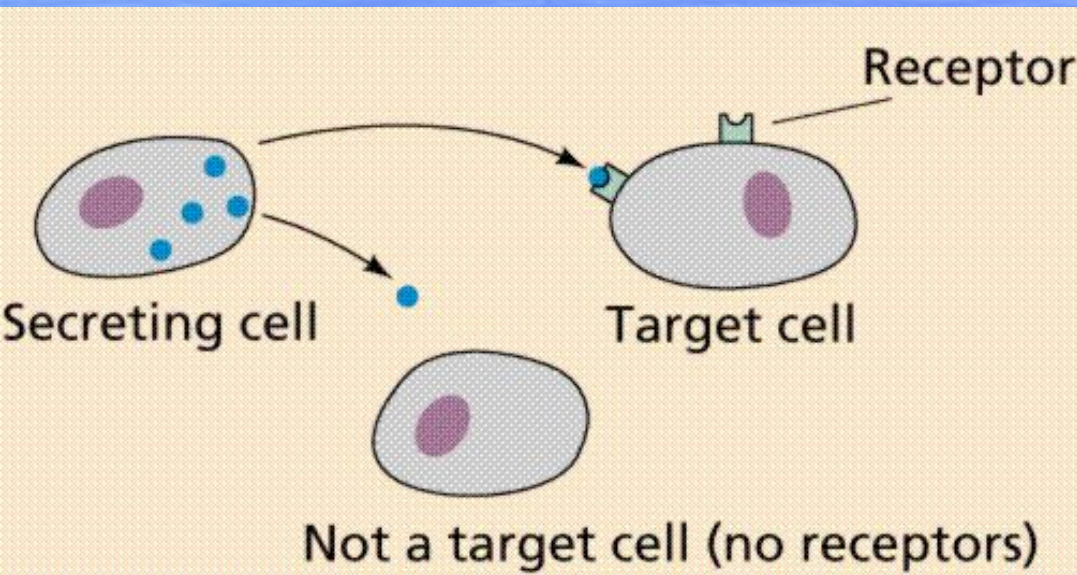


Эндокринопатология

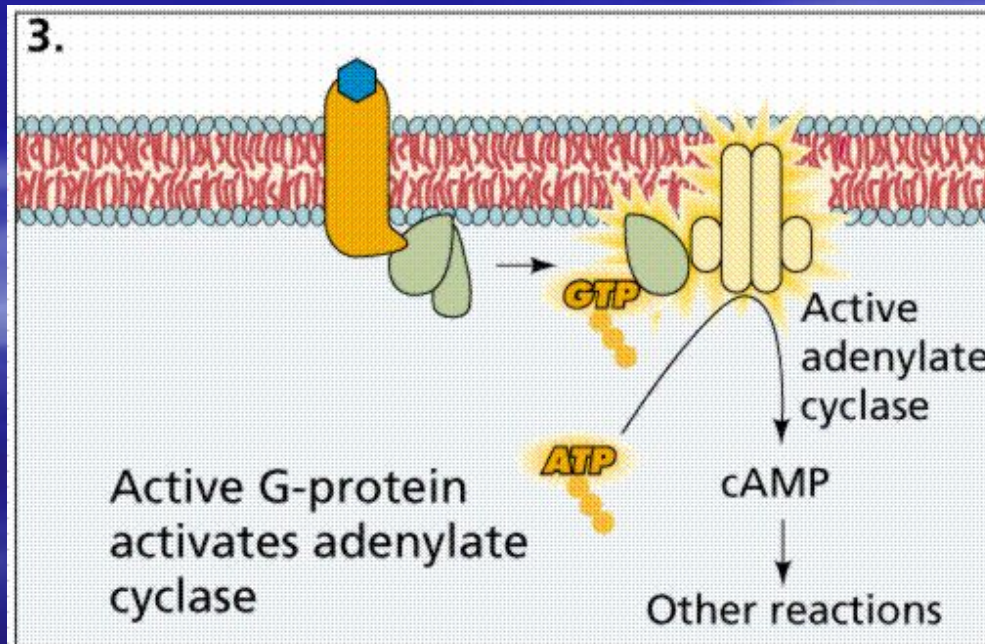
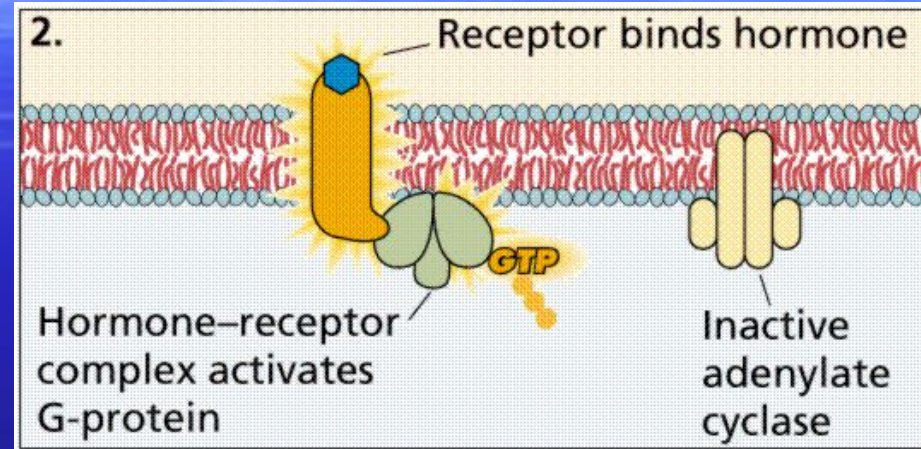
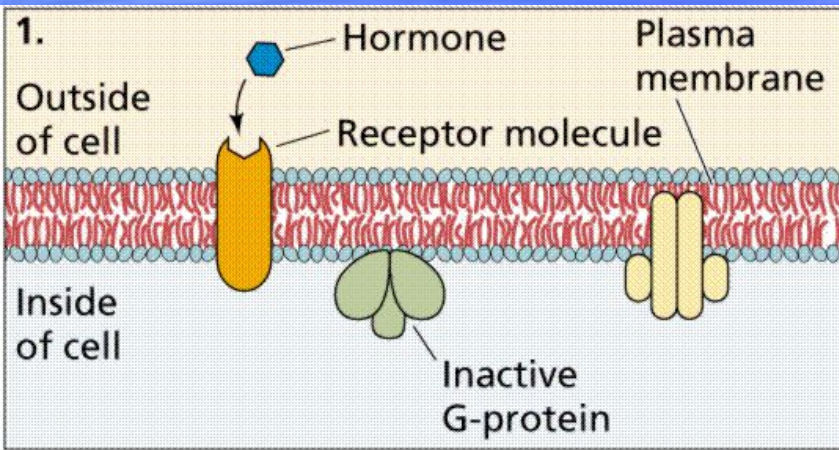
Кафедра общей и
клинической
патофизиологии
КГМУ

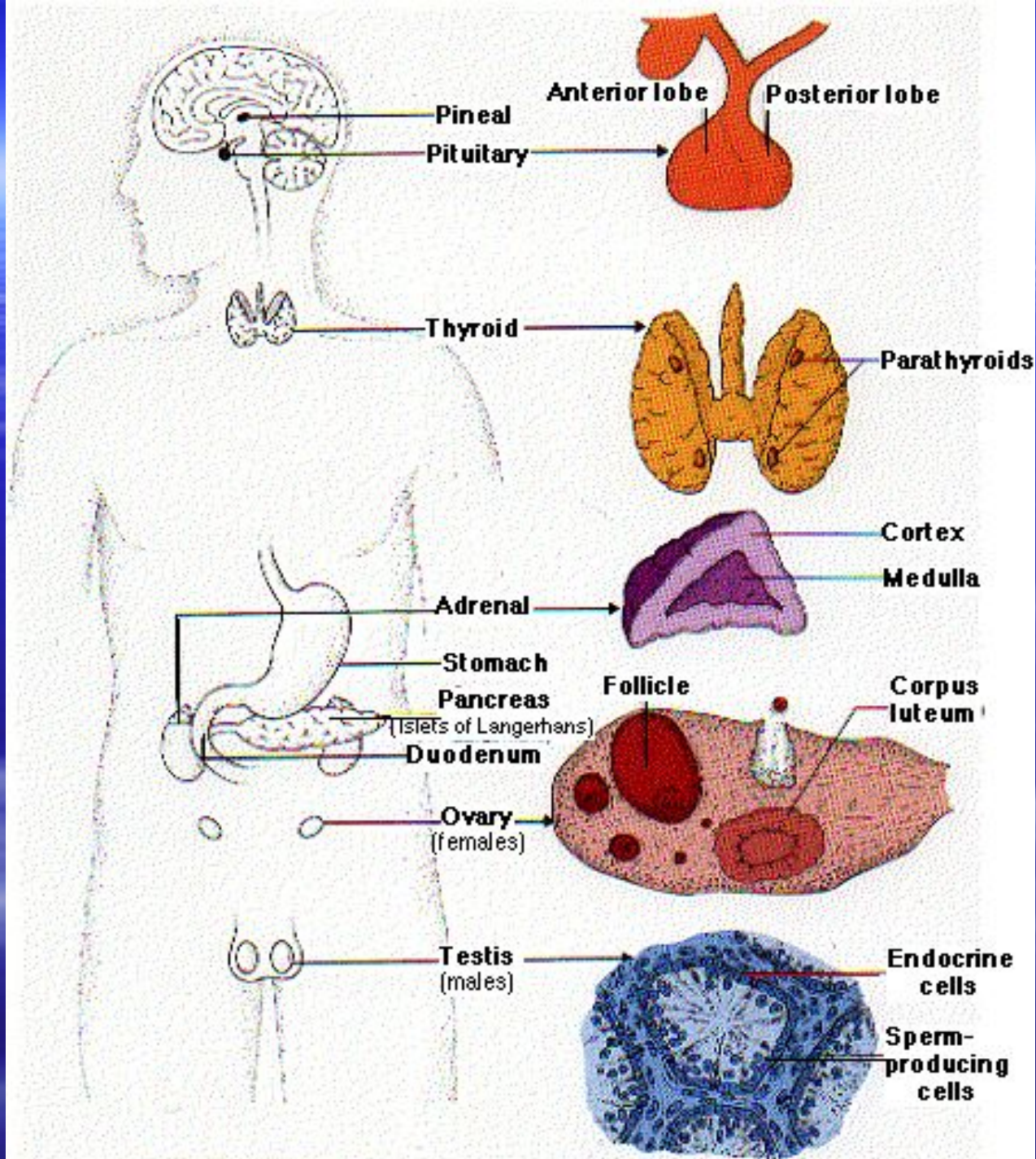


Типовой механизм действия ГОРМОНОВ (на уровне клетки)



Типовой механизм действия ГОРМОНОВ (на уровне мембраны)





Гипоталамус и нейрогипофиз

Нейросекреторные
нейроны

Гипоталамус

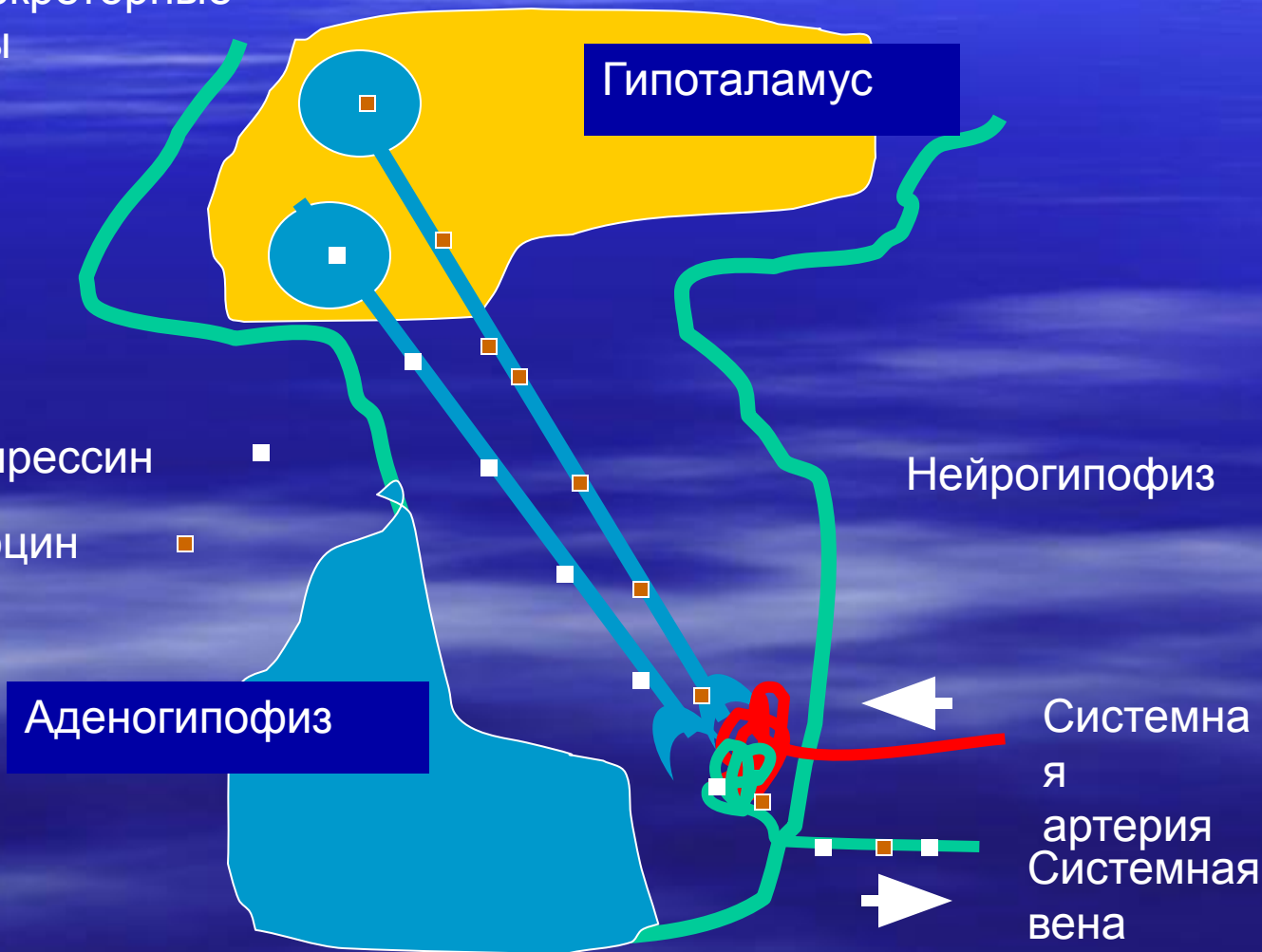
Вазопрессин

Окситоцин

Аденогипофиз

Нейрогипофиз

Системна
я
артерия
Системная
вена



Гипоталамус и аденогипофиз

Мелкоклеточные
ядра

Гипоталамус

Аденогипофиз:

- АКТГ
- Пролактин
- СТГ
- ЛГ
- ФСГ

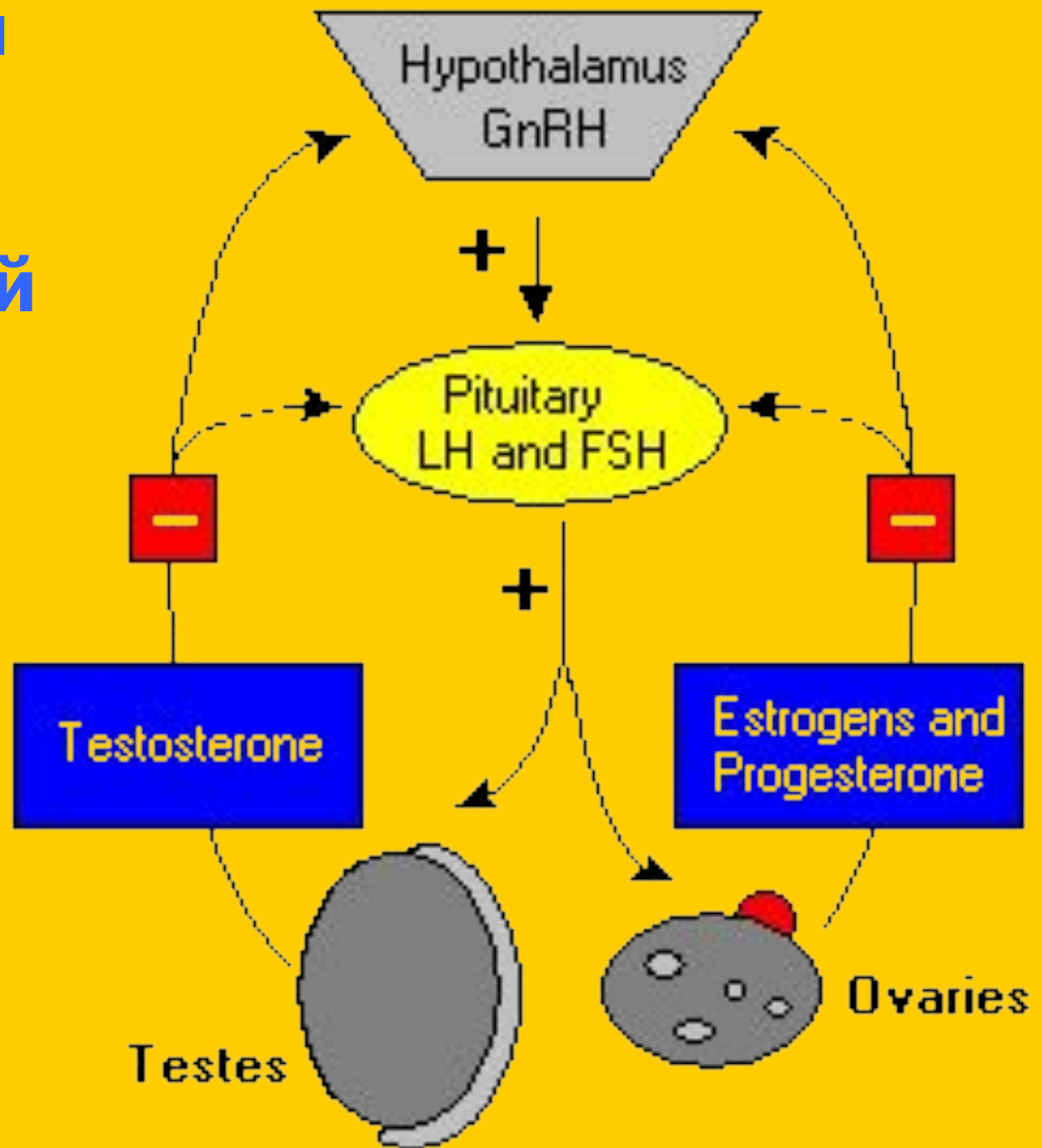
Нейрогипофиз



Регуляция тиреоидной секреции



Механизмы обратных связей в эндокринной системе



Типы гормонов

Стероидные  Кортизол
гормоны

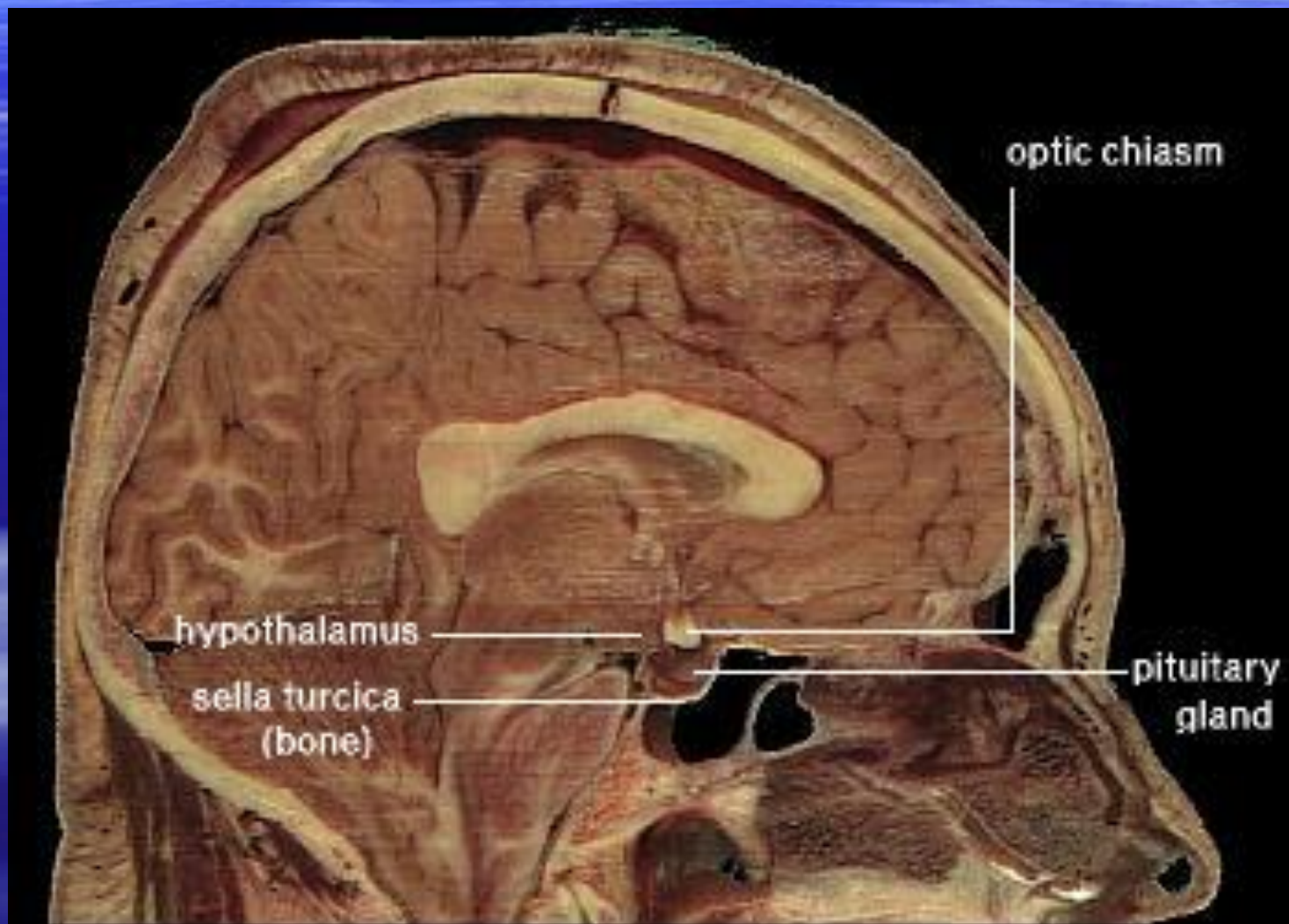
Пептиды  Инсулин

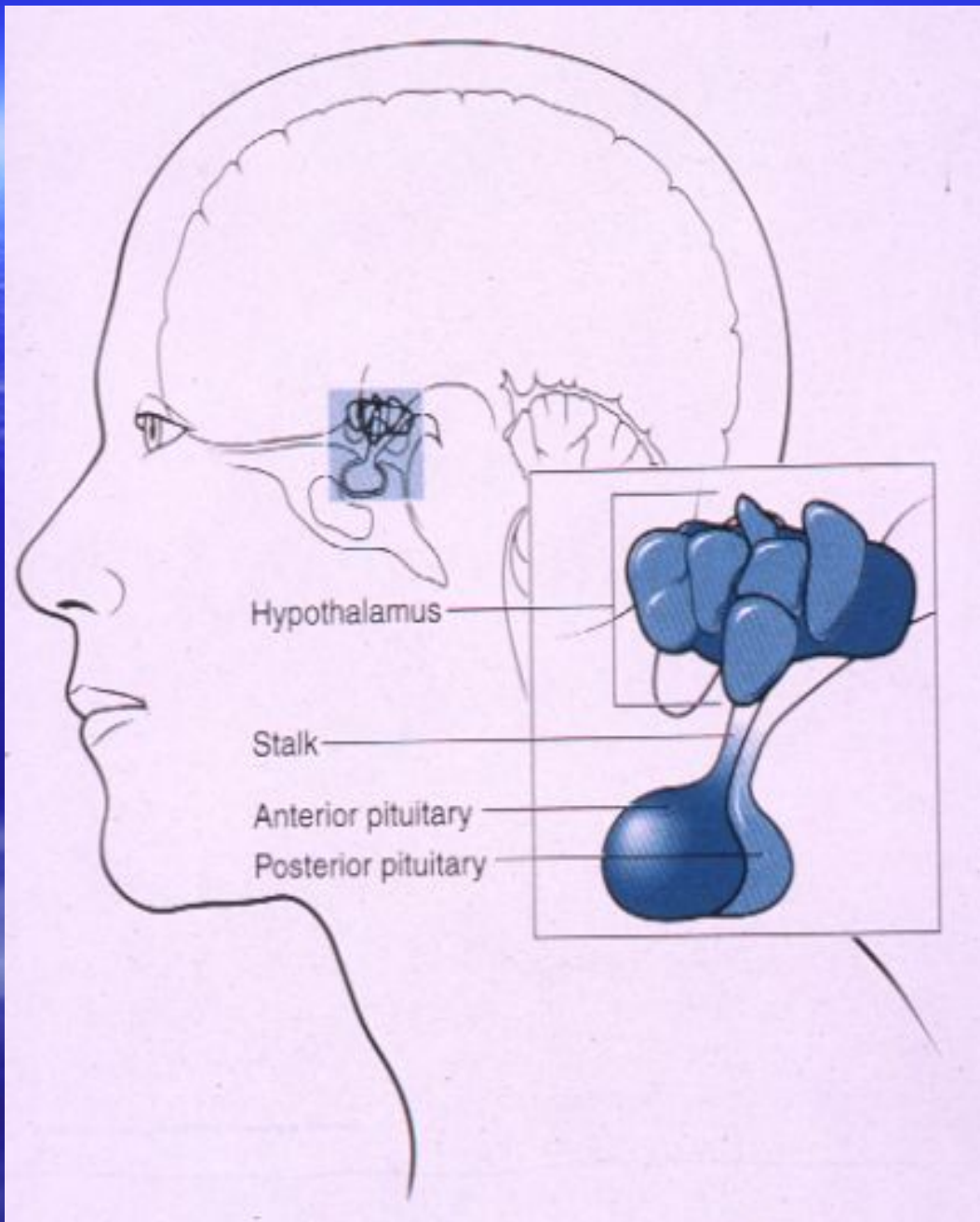
Аминокислоты  Эпинефрин

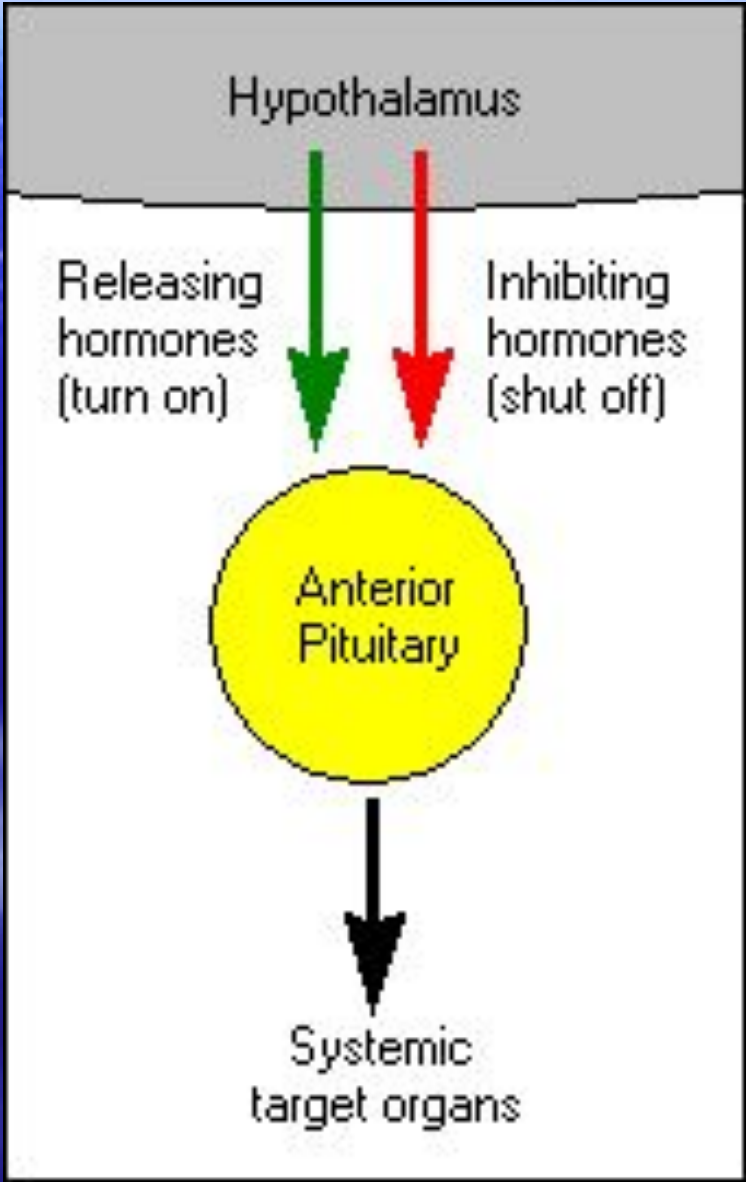
Эндокринные заболевания

- БОЛЕЗНИ ГИПОТАЛАМО-ГИПОФЗАРНОЙ СИСТЕМЫ
- БОЛЕЗНИ ШИШКОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ (БОЛЕЗНИ ЭПИФИЗА)
- БОЛЕЗНИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ
- БОЛЕЗНИ ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ
- БОЛЕЗНИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ
- БОЛЕЗНИ НАДПОЧЕЧНИКОВ
- НАРУШЕНИЯ ЭНДОКРИННОЙ ФУНКЦИИ ЯИЧЕК
- НАРУШЕНИЯ ЭНДОКРИННОЙ ФУНКЦИИ ЯИЧНИКОВ

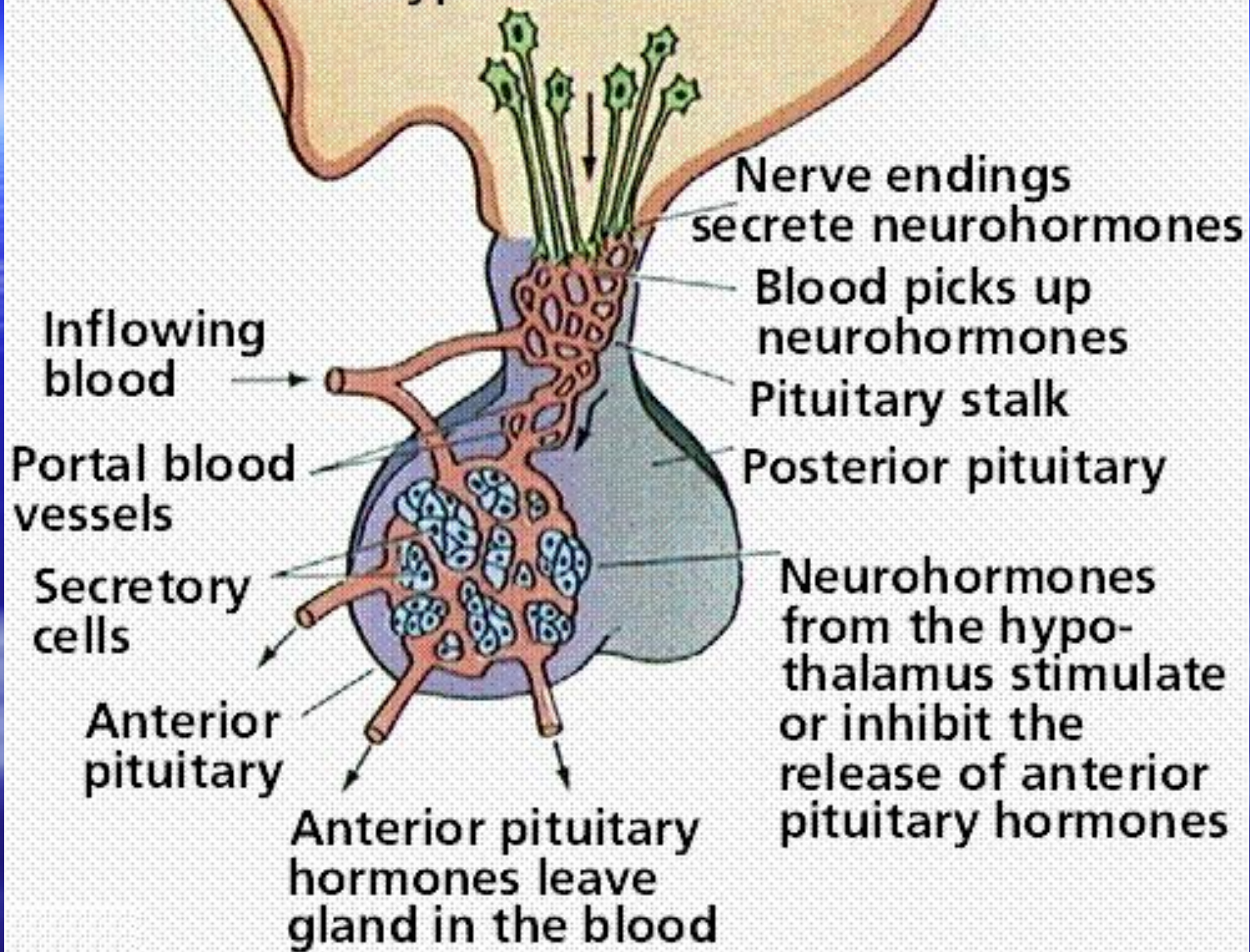
Патология гипоталамо- гипофизарной системы







Hypothalamus



Nerve endings secrete neurohormones

Blood picks up neurohormones

Pituitary stalk

Posterior pituitary

Neurohormones from the hypothalamus stimulate or inhibit the release of anterior pituitary hormones

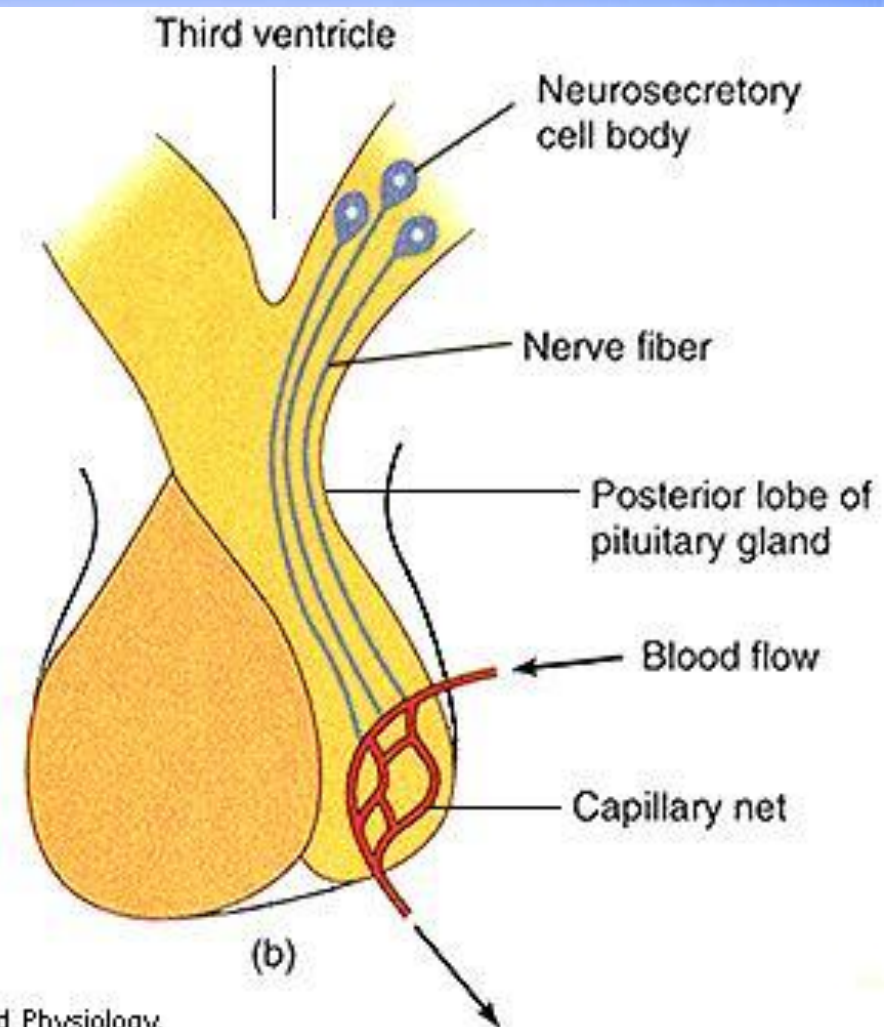
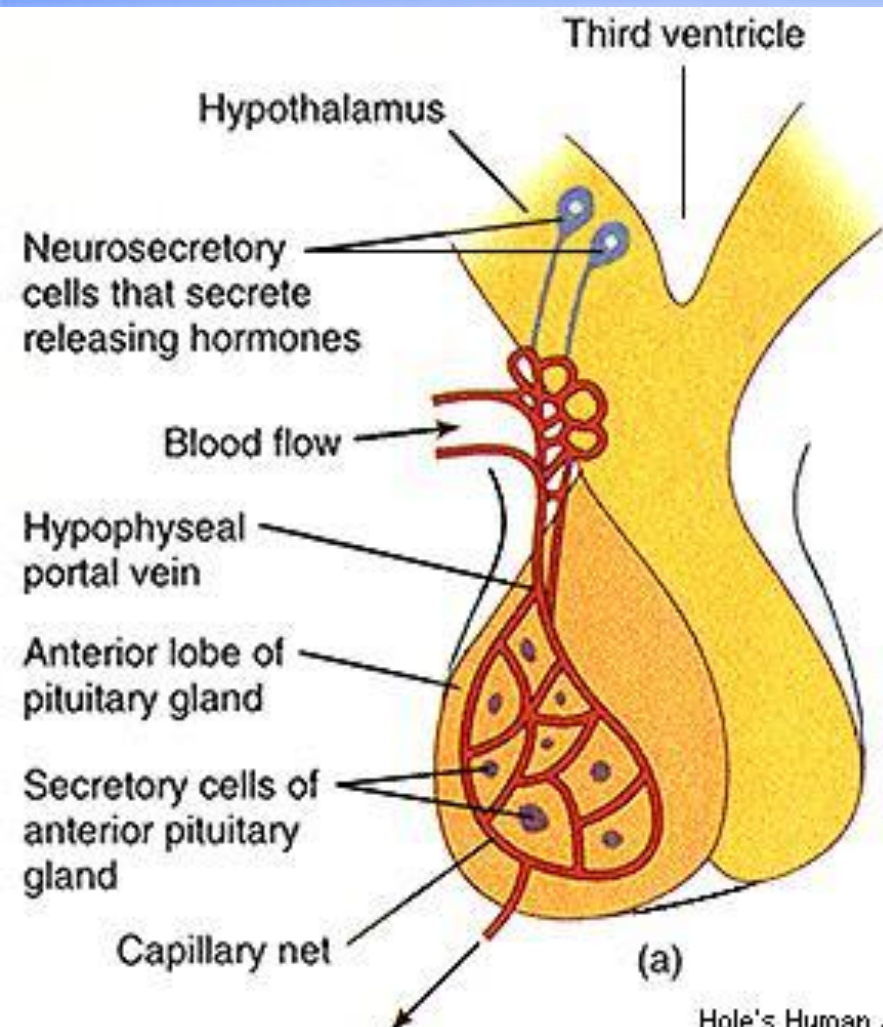
Inflowing blood

Portal blood vessels

Secretory cells

Anterior pituitary

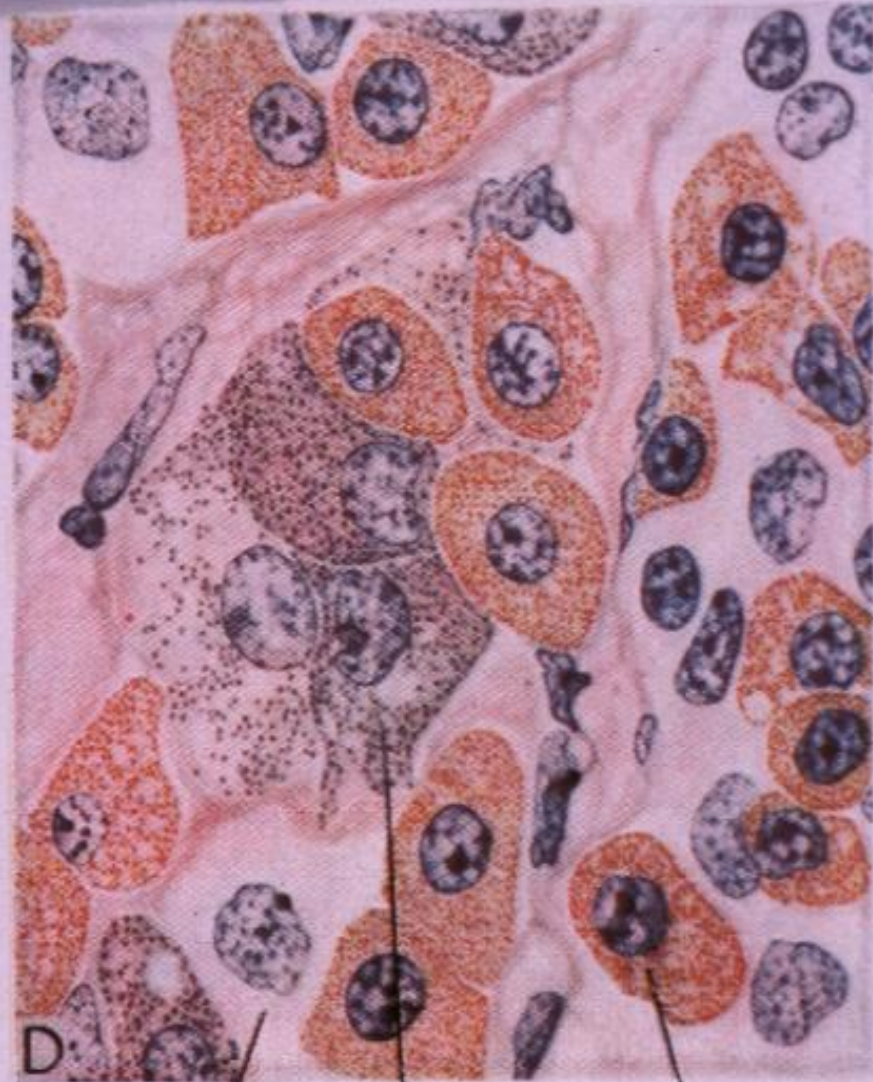
Anterior pituitary hormones leave gland in the blood



Blood flow carrying away anterior lobe hormones

Blood flow carrying away posterior lobe hormones

Hole's Human Anatomy and Physiology, 7th edition, by Shier, et al. copyright ©1996 TM Higher Education Group, Inc.



Chromophobe cell
(C)

Beta cell
(B)

Alpha cell
(A)

БОЛЕЗНИ ГИПОТАЛАМО-ГИПОФИЗАРНОЙ СИСТЕМЫ

- Болезнь Иценко-Кушинга – самостоятельное заболевание, связанное с первичным поражением гипофиза и проявляется гиперкортицизмом
- Акромегалия и гигантизм
- Гипофизарный нанизм
- Гиперпролактинемия
- Адипозогенитальная дистрофия
- Синдром неадекватной секреции АДГ (синдром Пархона)
- Несахарный диабет
- Пангипопитуитаризм (синдром Симмондса, синдром Шеана)

Акромегалия

- Заболевание обусловлено избытком СТГ.
- Почти у всех больных обнаруживаются СТГ-секретирующие аденомы гипофиза, происходящие из соматотропных клеток. В большинстве случаев **причиной** опухолевой трансформации этих клеток являются активирующие мутации гена белка **Gsальфа**. Мутантный белок **Gsальфа** непрерывно стимулирует аденилатциклазу, что приводит к усилению пролиферации соматотропных клеток и к усилению продукции СТГ. В единичных случаях гиперсекреция СТГ бывает вызвана гиперплазией гипофиза или избыточной секрецией соматолиберина.

Акромегалия



Внешний вид больного акромегалией
Наиболее частой причиной заболевания
Является аденома гипофиза. В клинической
картине преобладают:

- 1) изменение черт лица;
- 2) утолщение мягких тканей;
- 3) лопаткоподобные руки;
- 4) прогнатизм;
- 5) повышенная потливость;
- 6) снижение толерантности к глюкозе
или сахарный диабет.

Акромегалия

Клинические синдромы

- Анормальная секреция СТГ
- Сахарный диабет
- АГ
- Артриты
- Остеопороз
- Хроническая сердечная недостаточность

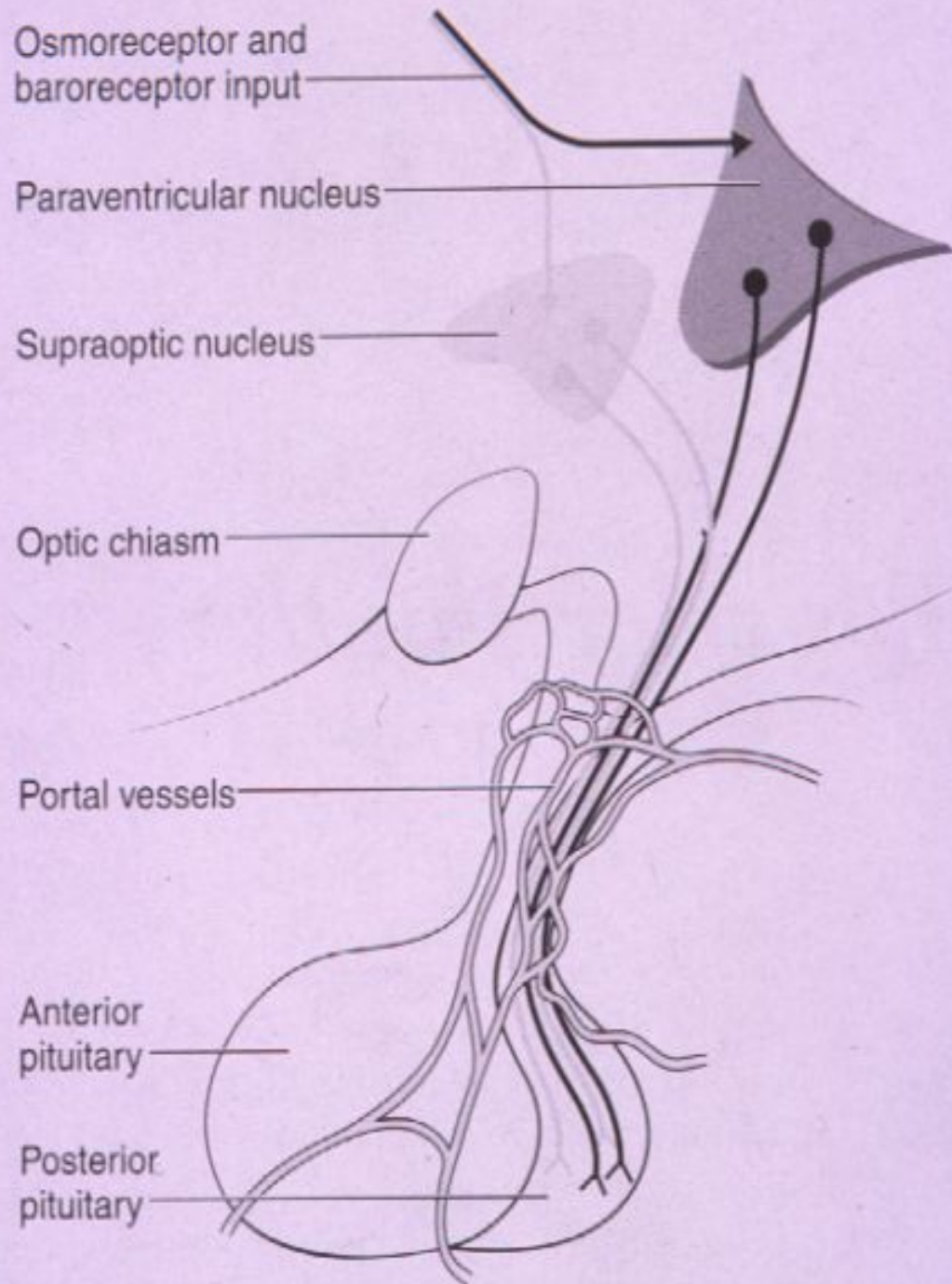


Гипофизарная кахексия

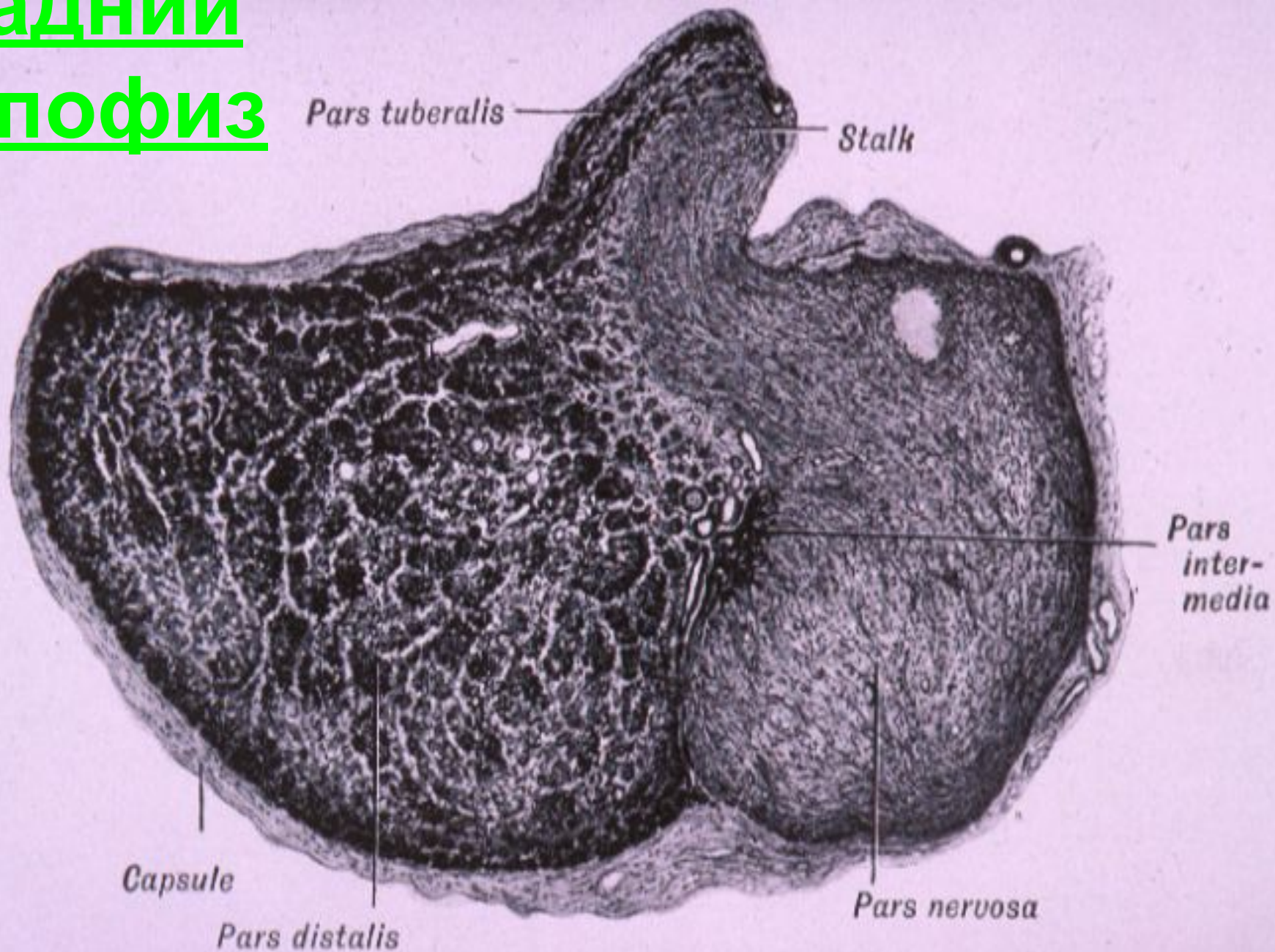


При данной патологии наблюдается низкий рост и недостаточное развитие. В репродуктивном периоде у женщин аменорея или бесплодие, у мужчин утрата мужских половых признаков.

Задний гипофиз



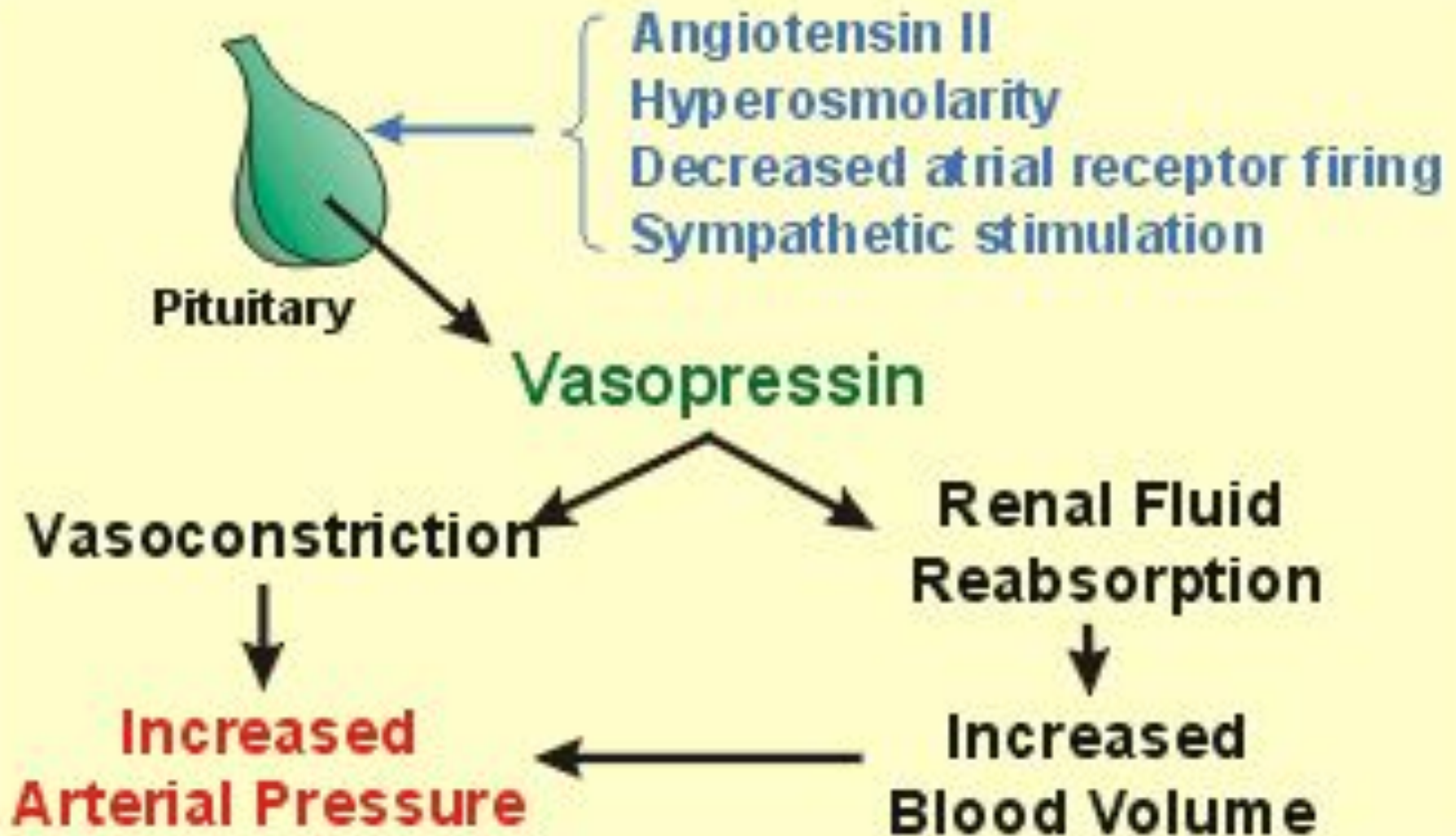
Задний гипофиз



Пролактинома

- Пролактинсекретирующие аденомы (пролактиномы) — это самые распространенные гормонально-активные опухоли гипофиза. У женщин гиперпролактинемия обычно приводит к аменорее, возможна также галакторея. Иногда сохраняются нерегулярные менструации, однако менструальный цикл либо ановуляторный, либо с укороченной лютеиновой фазой. У мужчин снижаются половое влечение и потенция или появляются признаки внутричерепного объемного образования. Галакторея нехарактерна (поскольку клетки ацинусов молочных желез у мужчин не реагируют на пролактин). Главная причина гипогонадизма у больных обоего пола: торможение секреции гонадолиберина избытком пролактина и, как следствие, снижение секреции ЛГ и ФСГ. У некоторых женщин отмечается гирсутизм и повышение уровня андрогенов, однако стимулирующее действие пролактина на продукцию надпочечниковых андрогенов пока не доказано.

Несахарный диабет



БОЛЕЗНИ ШИШКОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ (БОЛЕЗНИ ЭПИФИЗА)

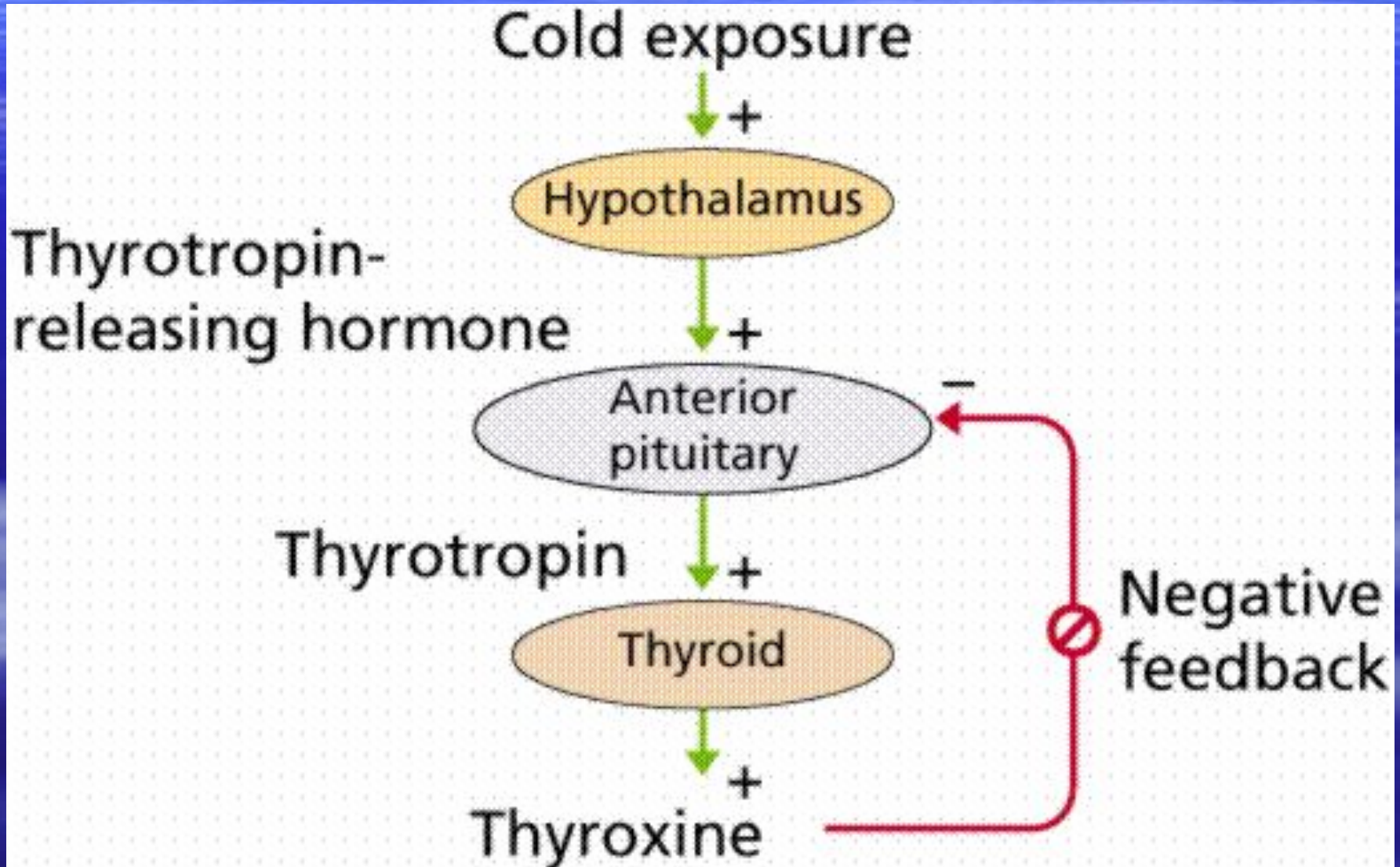
– секреция серотонина и мелатонина

- Опухоли эпифиза – пинеаломы

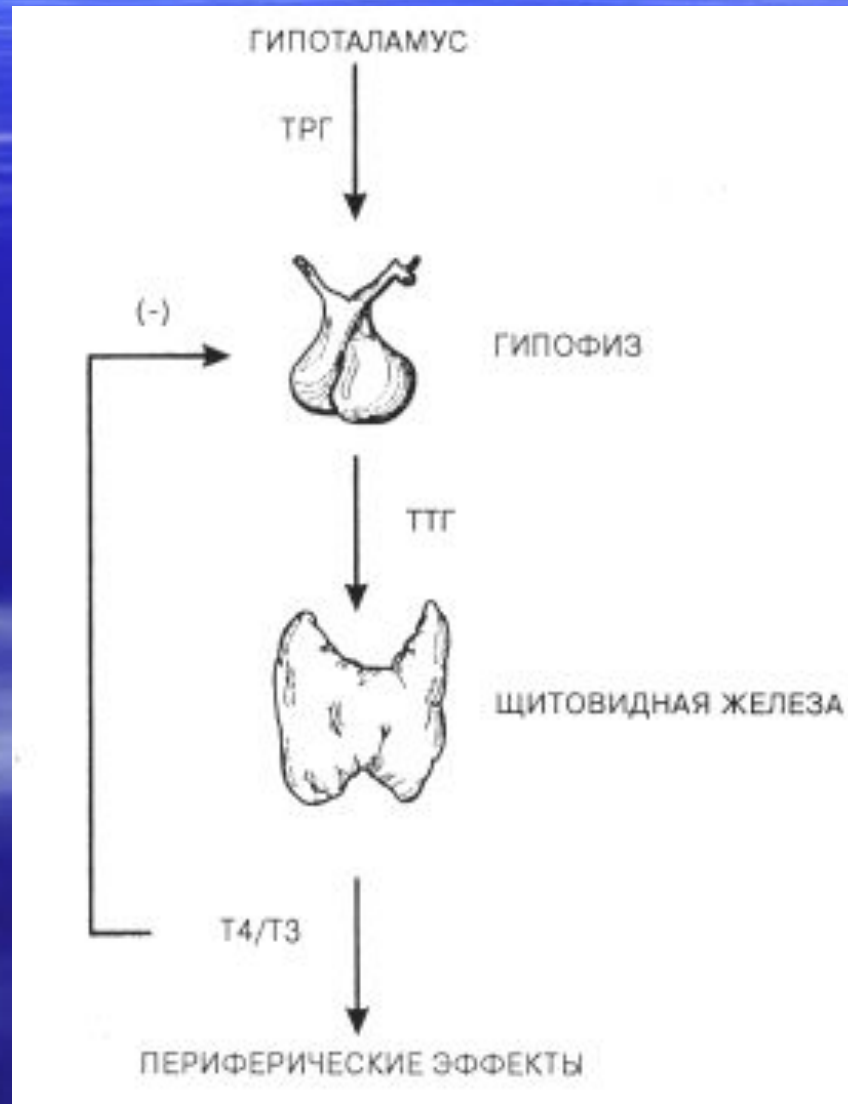
БОЛЕЗНИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

- Зоб — патологическое увеличение щитовидной железы, связанные с йодной недостаточностью, проявляющееся гипертрофией и гиперплазией её паренхимы
- Тиреоидит — воспаление щитовидной железы
- Опухоли щитовидной железы
- Пороки развития
- Гипотиреоз

Гипертиреоз



Механизмы регуляции функции щитовидной железы

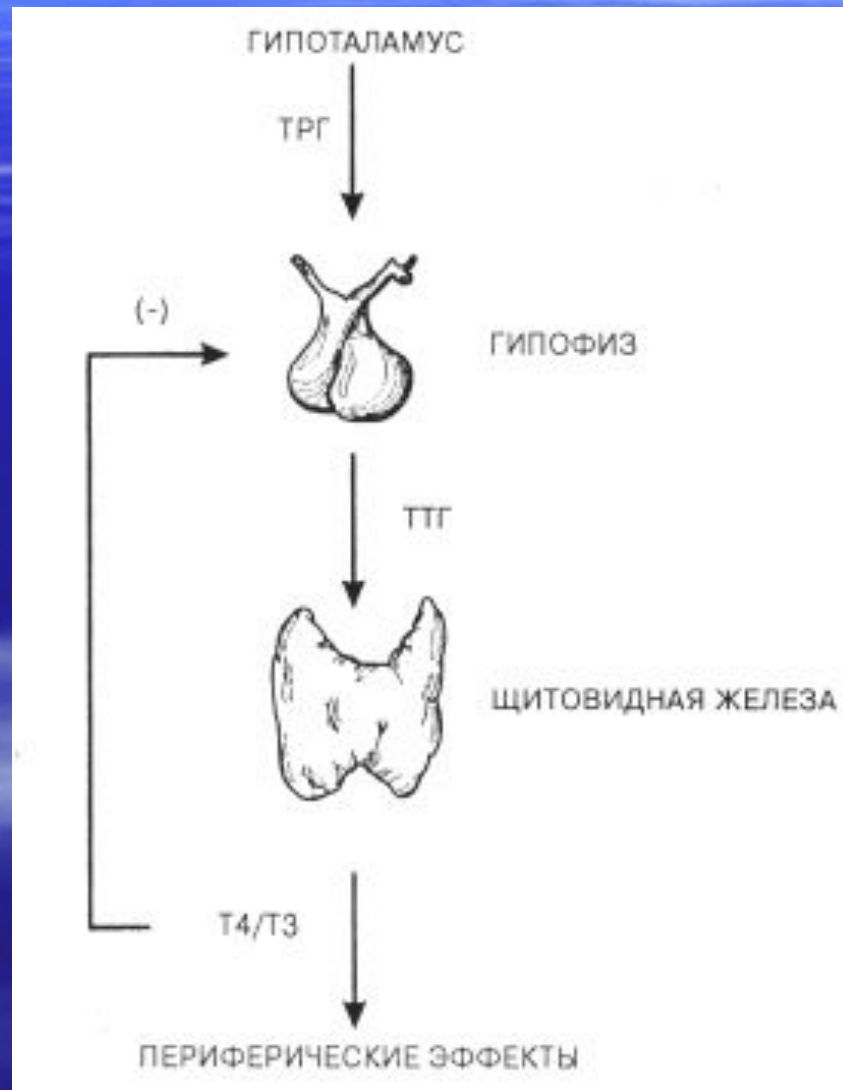


Зоб

патологическое увеличение щитовидной железы, связанные с йодной недостаточностью, проявляющееся гипертрофией и гиперплазией её паренхимы

- Диффузный токсический зоб (Базедова болезнь, болезнь Грейвса) – тиреотоксикоз с диффузным токсическим зобом) – аутоиммунное заболевание, характеризующееся диффузным увеличением щитовидной железы и гипертиреозом.
- Узловой токсический зоб – гипертиреоз вследствие аденомы щитовидной железы.
- Нетоксический коллоидный зоб

Гипертиреоз



Гипертиреоз

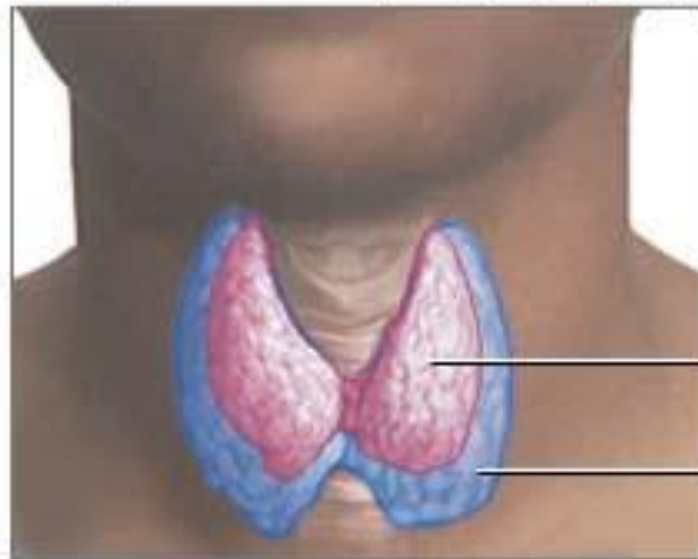


Внешний вид больного гипертиреозом, экзофтальм, зоб. Для диффузного токсического зоба характерна триада симптомов: тахикардия, обусловленная влиянием тироидных гормонов на проводящую систему сердца и катаболизмом, зоб (увеличение железы за счет гиперплазии), экзофтальм (за счет отека ретробульбарной клетчатки).

Болезнь Грейвса (диффузный токсический зоб)



Exophthalmos (bulging eyes)



Diffuse goiter

Graves' disease is a common cause of hyperthyroidism, an over-production of thyroid hormone, which causes enlargement of the thyroid and other symptoms such as exophthalmos, heat intolerance and anxiety

Normal thyroid

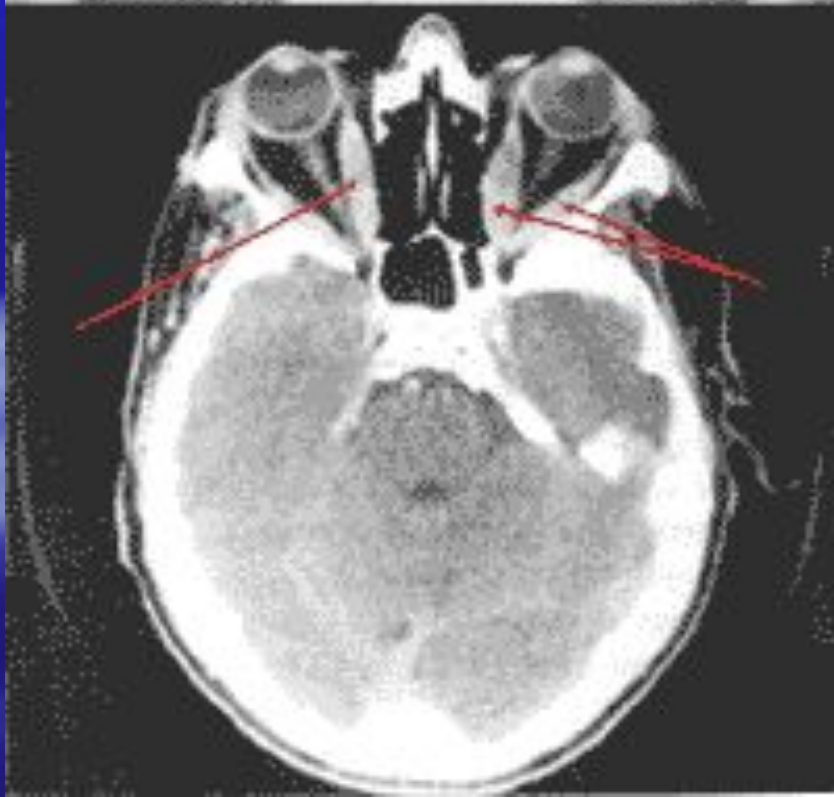
Enlarged thyroid

Тиреотоксикоз



Больной, по профессии водитель, с некоторых пор стал выходить из себя при заторах на дороге. Это было настолько на него не похоже, что начальник отправил его к врачу. Выявлены симптомы диффузного токсического зоба (болезни Грейвса): периорбитальный отек, отек конъюнктивы (хемоз), инъекция конъюнктивы, полоска склеры над радужкой. Экзофтальм справа выражен настолько, что больной не может полностью сомкнуть веки, а это чревато высыханием и изъязвлением роговицы. Отек и инъекция конъюнктивы наиболее выражены у наружных углов глаз, вблизи места прикрепления латеральной прямой мышцы глаза, они делают экзофтальм менее заметным.

Диффузный токсический зоб



причина экзофтальма -
отек и увеличение объема
мышц глазного яблока
(красные стрелки на
компьютерной
томограмме поперечного
среза черепа на уровне
глазниц)

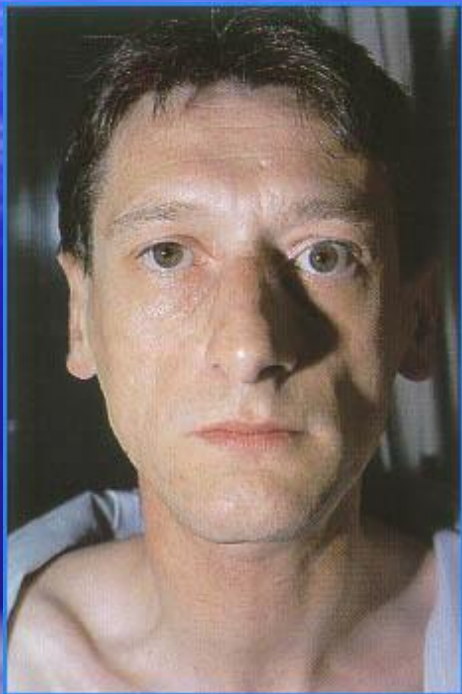
Офтальмопатия Грейвса



Правый глаз не закрывается, что чревато высыханием и изъязвлением роговицы.

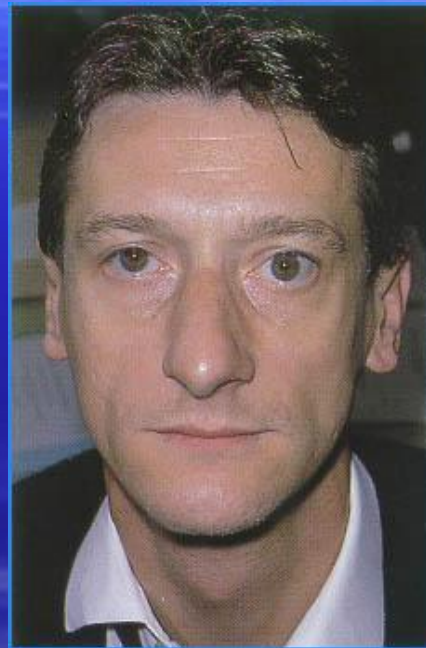
Возникновение симптома связано (согласно данным Грейвса) с накоплением в ретробульбарной клетчатке гидрофильных гликозаминогликанов.

Тиреотоксикоз



До лечения

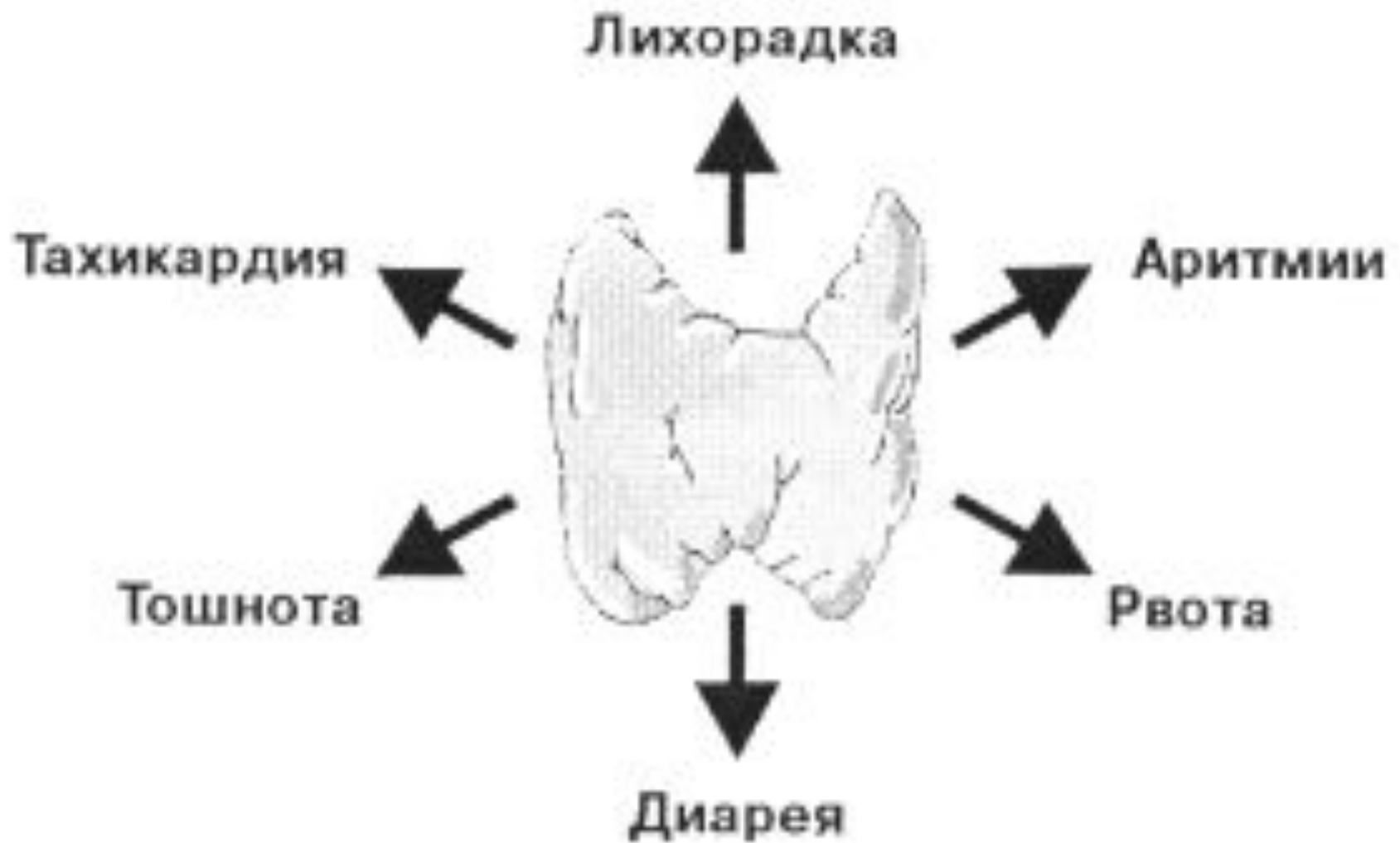
Жалобы на сердцебиение и похудание аппетит. Больной худой, обильно потеет. Экзофтальм и полоска склеры над радужкой слева.



После
струмэктомии

Достигнут эутиреоз, и больной набрал прежний вес. Раздражительность исчезла, экзофтальм уменьшился.

Гипертиреоз



Тиреотоксикоз



Больная раздражительна и плохо переносит жару. Она выглядит настороженной, кожа влажная, заметен экзофтальм, особенно выраженный справа, где видна полоска склеры над радужкой.

Гипертиреоз



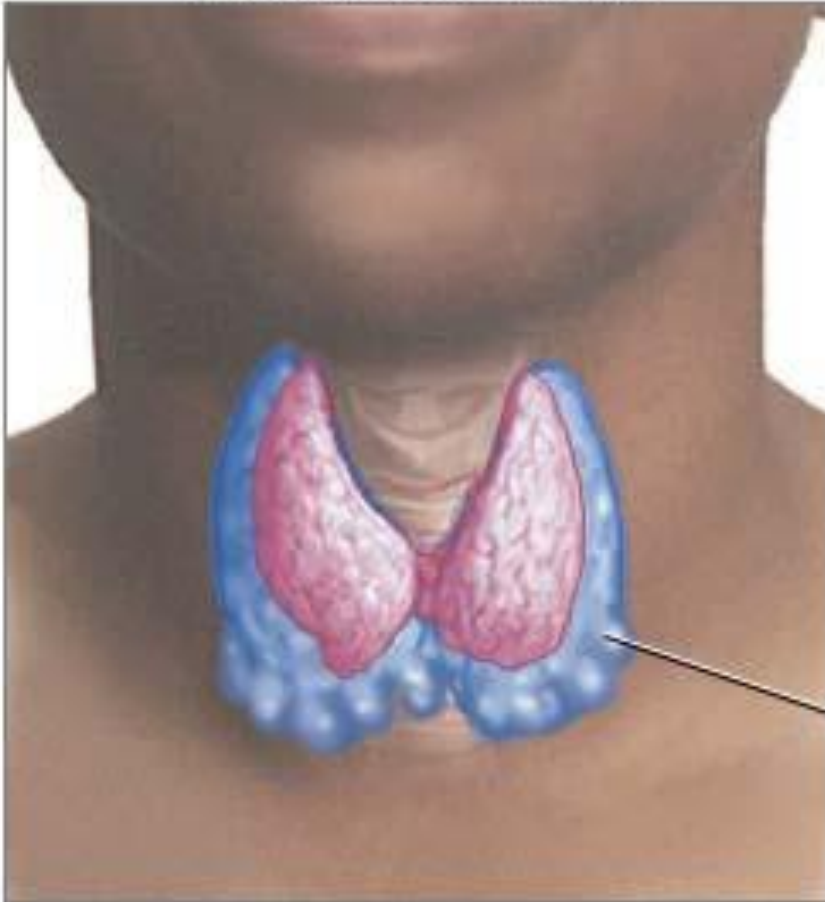
Больная гипертиреозом до лечения



Больная после операции

Болезнь Хашимото

Hashimoto's disease



Enlarged, inflamed
hypofunctioning
thyroid (goiter)

Узловой нетоксический зоб



Патогенетической основой увеличения размеров щитовидной железы является гиперплазия ткани железы на фоне недостатка йода в пище и воде.

Гипертиреоз



Узловой токсический зоб – гипертиреоз вследствие аденомы щитовидной железы.

Тиреоидит



Тиреоидит, острый/подострый - железа увеличена, болезнена при пальпации, боль в шее отдающая в ухо, болезненное глотание

Гипотиреоз

Основными причинами гипотиреоза в 95% случаев первичные заболевания щитовидной железы, 5% составляют заболевания гипоталамо-гипофизарной системы.

Выделяют первичный и вторичный гипотиреозидизм.

В основе первичного лежат заболевания: наследственные пороки развития, аутоиммунные тиреоидиты, постхирургические состояния, эндемический зоб.

Вторичный вызывают заболевания гипофиза (гипопитуитаризм) и гипоталамуса.

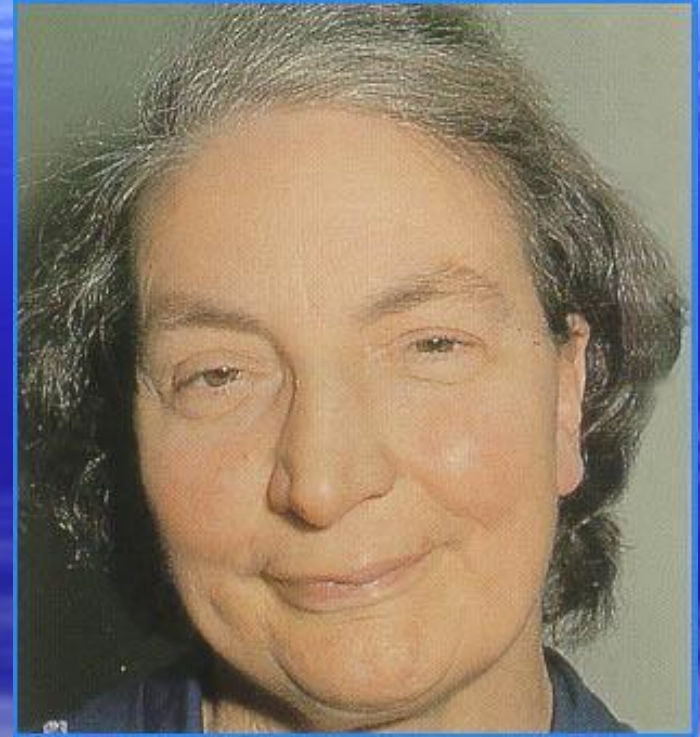
Гипотиреоз



Гипотиреоз

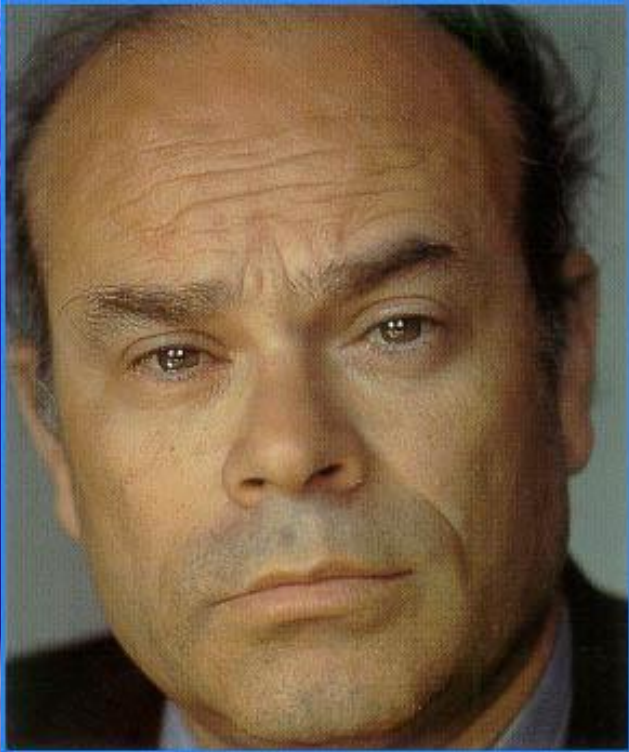


До лечения.
Одутловатость лица и
сухость волос.

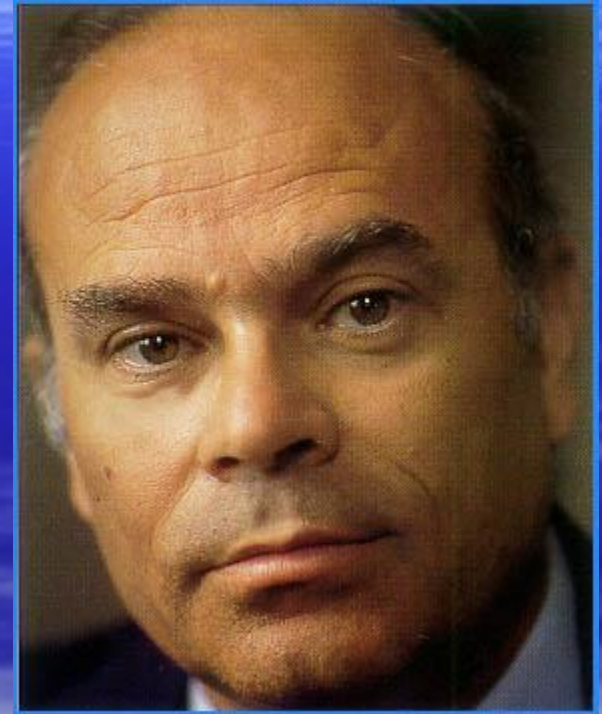


Исчезла одутловатость
лица и сухость волос.
Изменились и черты
лица, и его выражение.

Гипотиреоз



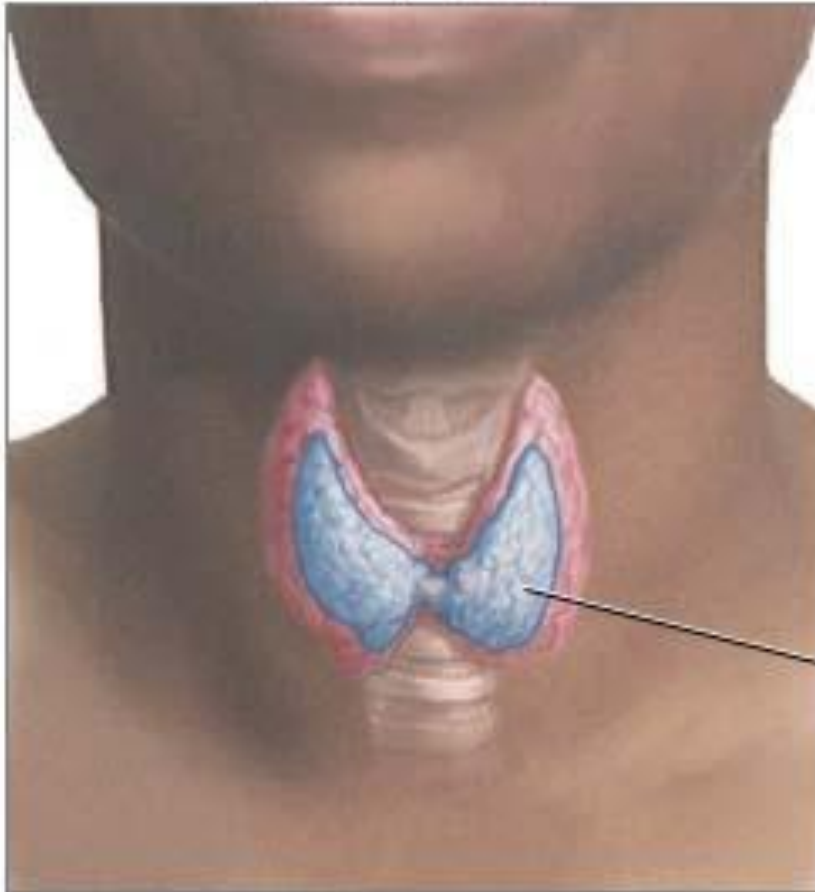
До лечения.
Одутловатость лица и
сухость волос.



Через четыре месяца терапии
тироксином лицо стало таким, как
до
болезни.

Гипотиреоз

Hypothyroidism



In hypothyroidism the thyroid gland can be small or large (goiter), depending on the cause of low levels of thyroid hormone

Atrophied thyroid

Гипотиреоз



Толстое, одутловатое лицо, редкие брови - вот и все внешние признаки. Обнаружено также замедление сухожильных рефлексов- тоже симптом характерный. У человека с широким, туповатым, бесстрастным лицом всегда надо заподозрить гипотиреоз, особенно если есть жалобы на боли в суставах, утомляемость, сонливость и запоры.

Микседема



Внешний вид больного микседемой

Микседема



Внешний вид больного микседемой.
Наблюдаются сонливость и усталость, увеличение массы тела, осиплость голоса, медленная речь, огрубение черт лица, непереносимость холода, сухость кожи и волос.

Микседема



Кисть больного микседемой одним из многочисленных симптомов микседемы является наличие удлиненной фазы расслабления глубоких сухожильных рефлексов. Частыми жалобами пациентов являются симптомы запястного канала и мышечные судороги.

Гипотиреоз, кретинизм



При кретинизме обычно больные жалуются на слабость, повышенную утомляемость, сухость кожи, снижение аппетита, подавленное настроение, раздражительность, сонливость, головные боли. Кретинизм сопровождается умственной недостаточностью.

БОЛЕЗНИ ПАРАЩИТОВИДНЫХ ЖЕЛЕЗ

- Гипопаратиреоз
- Гиперпаратиреоз

Паратиреоидный гормон

Паратгормон (ПТГ) - вырабатывается околощитовидными железами, которые находятся по задней поверхности щитовидной железы, в ответ на снижение плазменной концентрации ионизированного кальция.

Секреция ПТГ непосредственно регулируется концентрацией ионизированного кальция (Ca^{++}) во внеклеточной жидкости, омывающей клетки ОЩЖ.

Гиперпаратиреоз



Гормональная регуляция обмена кальция



Стимуляция ПТГ регулируется непосредственно концентрацией ионизированного кальция во внеклеточной жидкости, омывающей клетки околощитовидных желез.

Эффекты ПТГ

- Стимуляция Резорбции кости,
- Активация Витамина D,
- Увеличение Реабсорбции кальция,
- Уменьшение Реабсорбции фосфата.

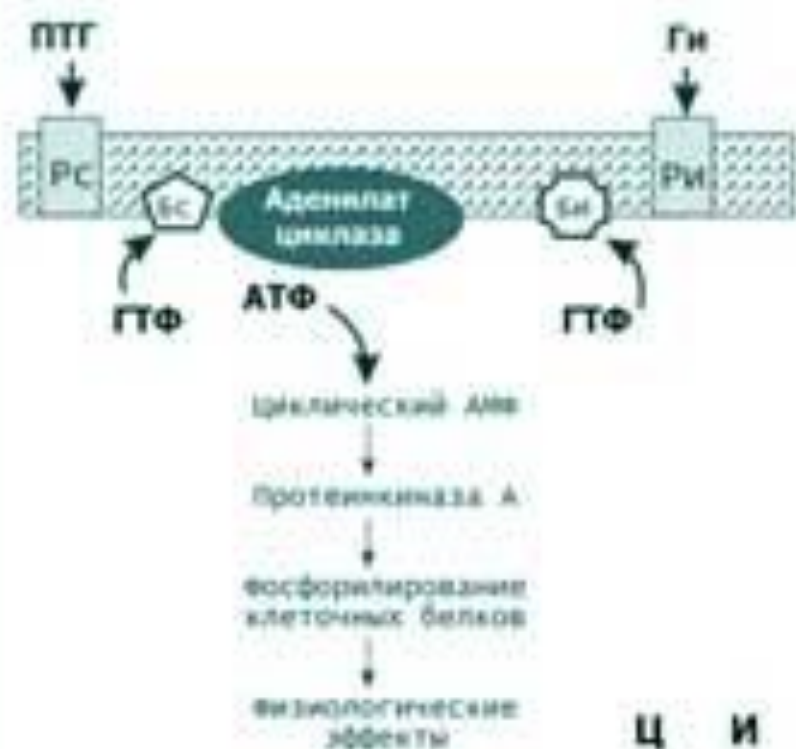
Паратиреоидный гормон

■ Эффекты ПТГ

Паратгормон обеспечивает постоянство концентрации ионизированного кальция во внеклеточной жидкости.

Снижение концентрации Ca^{++} в плазме приводит к увеличению концентрации паратгормона в плазме за счет потери тормозящего действия Ca рецептора на секрецию ПТГ. Этот физиологический ответ направлен на сохранение нормальной сывороточной концентрации кальция посредством основных эффектов паратгормона: увеличение резорбции кости и образования кальцитриола в почках, и уменьшение почечной экскреции кальция. Увеличение концентрации Ca^{++} в плазме оказывает прямо противоположное влияние.

Механизмы действия паратгормона



Ц И Т О З О Л Ь

Система аденилатциклаза - циклический АМФ

Связывание ПТГ с его клеточным поверхностным рецептором вызывает каскад последовательных реакций, в том числе стимуляцию аденилатциклазы, образование цАМФ, активацию протеинкиназы А и фосфорилирование клеточных белков, которые и определяют физиологические эффекты паратгормона.

Система фосфатидилинозитол - протеинкиназа С

Связывание паратгормона с рецептором приводит к целому каскаду последовательных реакций, включая активацию фосфолипазы С, разрушение фосфатидилинозитол 4,5-бис-фосфата (ФИФ 2), высвобождение кальция из эндоплазматического ретикулума, активацию протеинкиназы С и фосфорилирование клеточных белков.

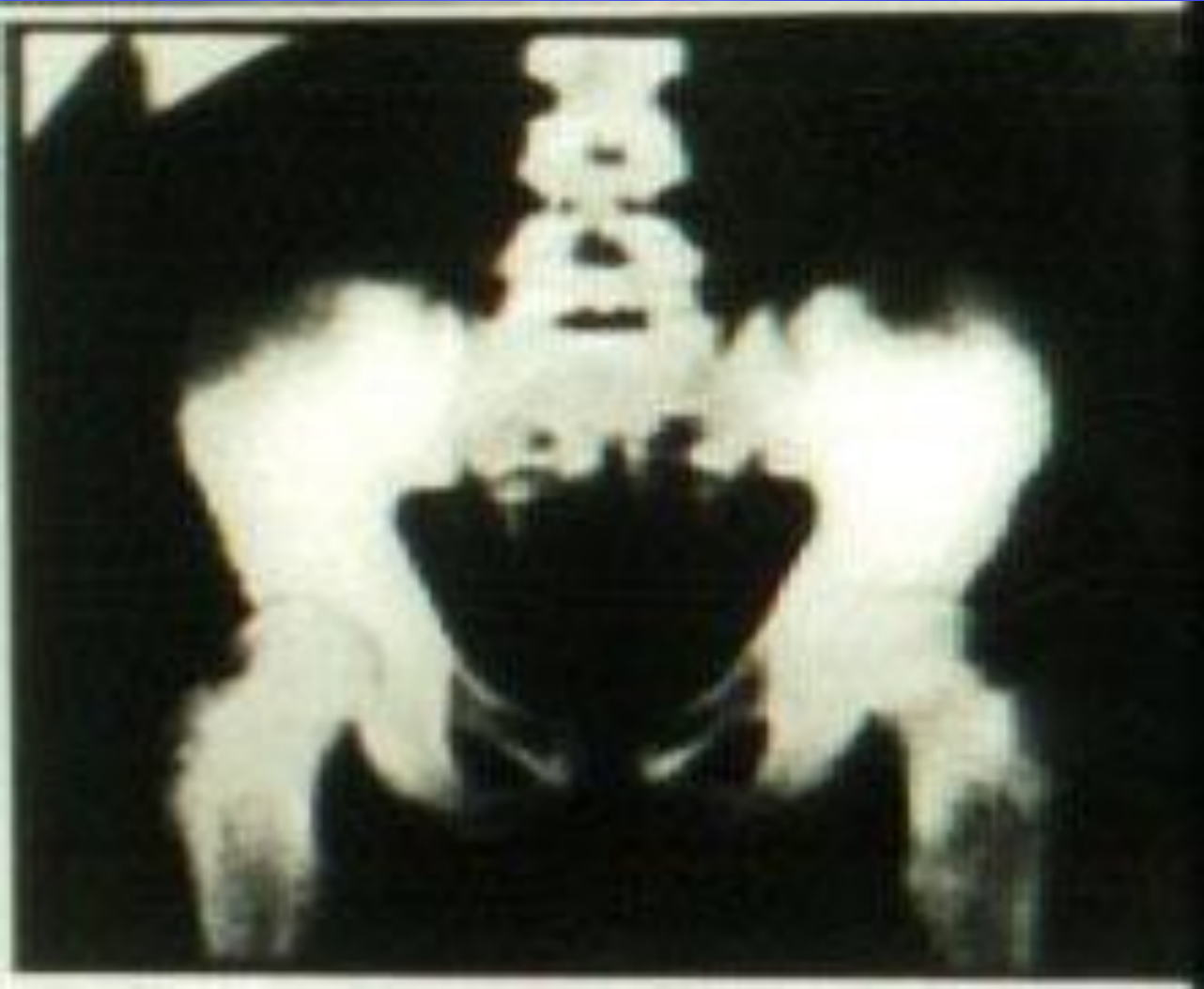
Гиперпаратиреодизм



Тетания при гиперпаратиреодизме связана с нарушением обмена кальция, поэтому развивается судорожный синдром.

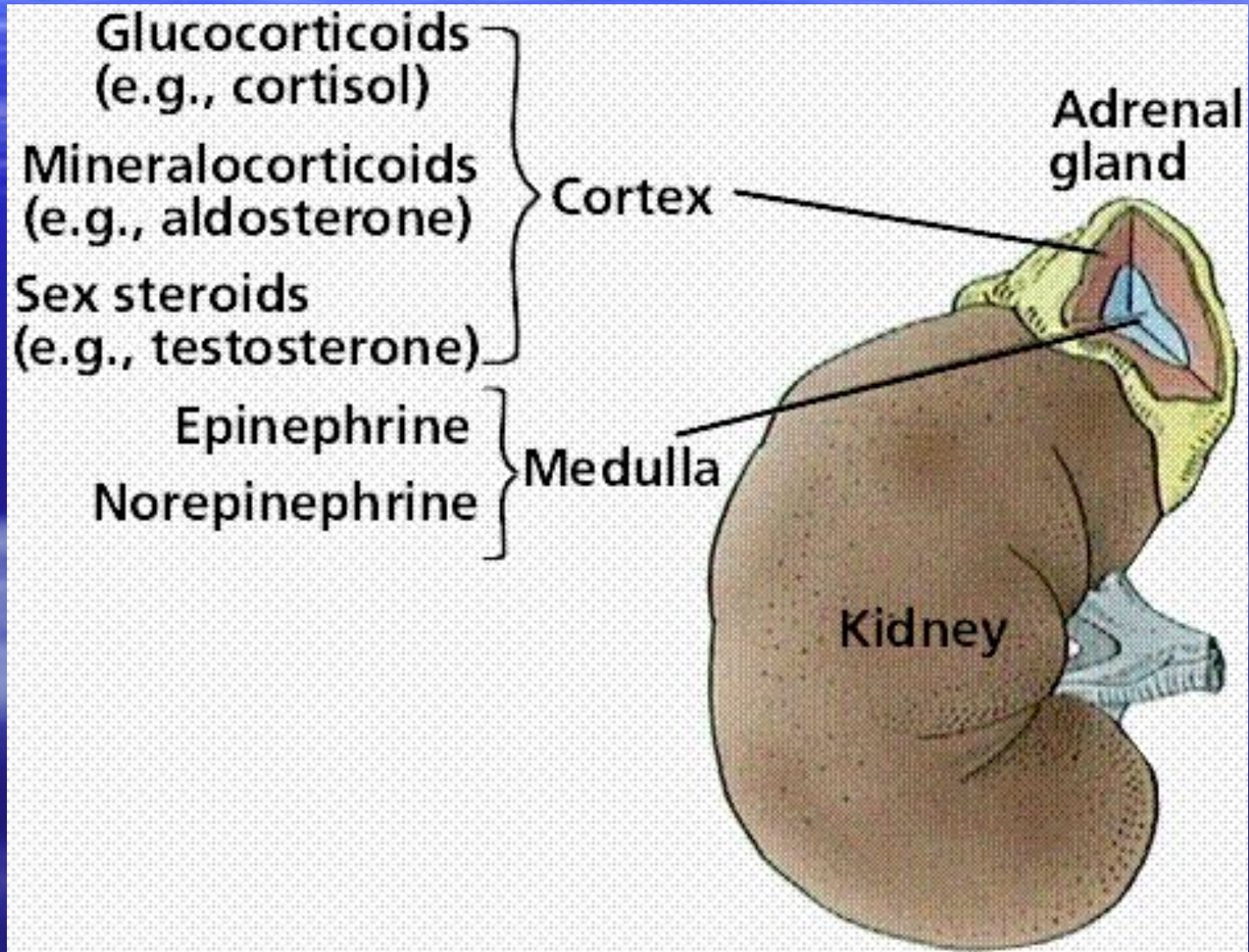
Большую роль в тетании отводят сдвигу кислотно-основного равновесия в сторону преобладания оснований (алкалоз) и интоксикации организма продуктами белкового обмена.

Гиперпаратиреозидизме

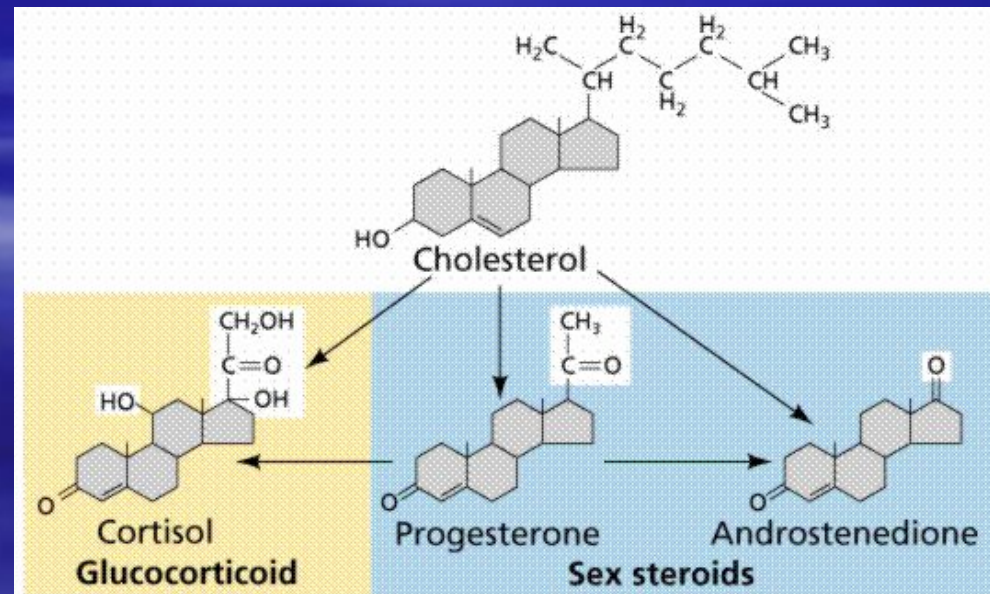
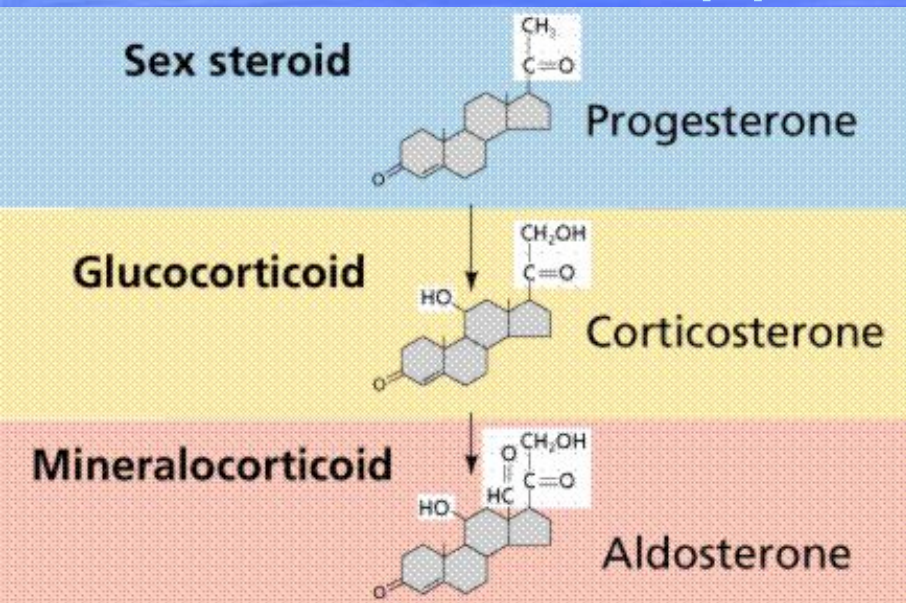


Остеопороз при гиперпаратиреозидизме связан с нарушением фосфорно – кальциевого обмена и вымыванием кальция из костей.

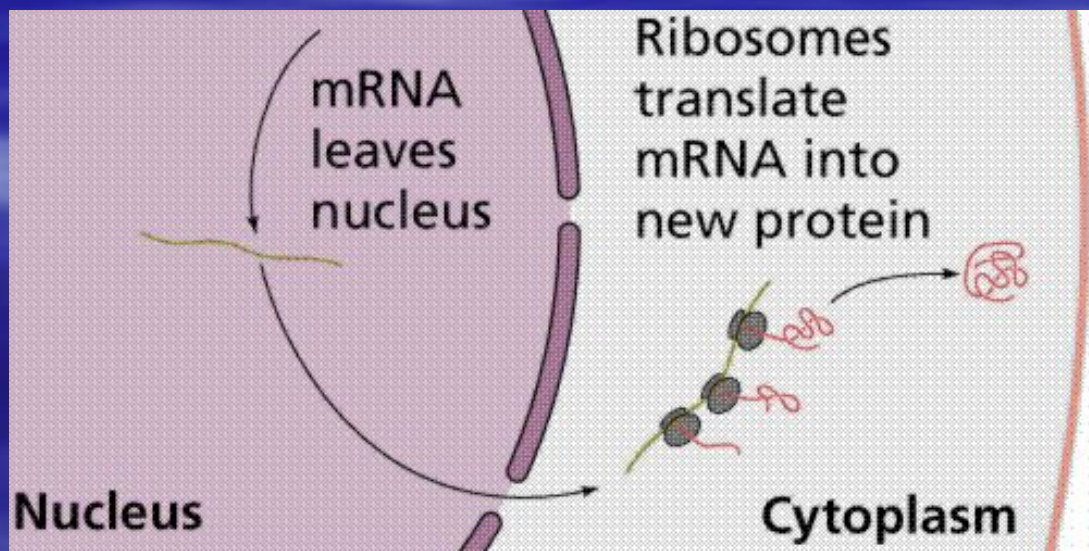
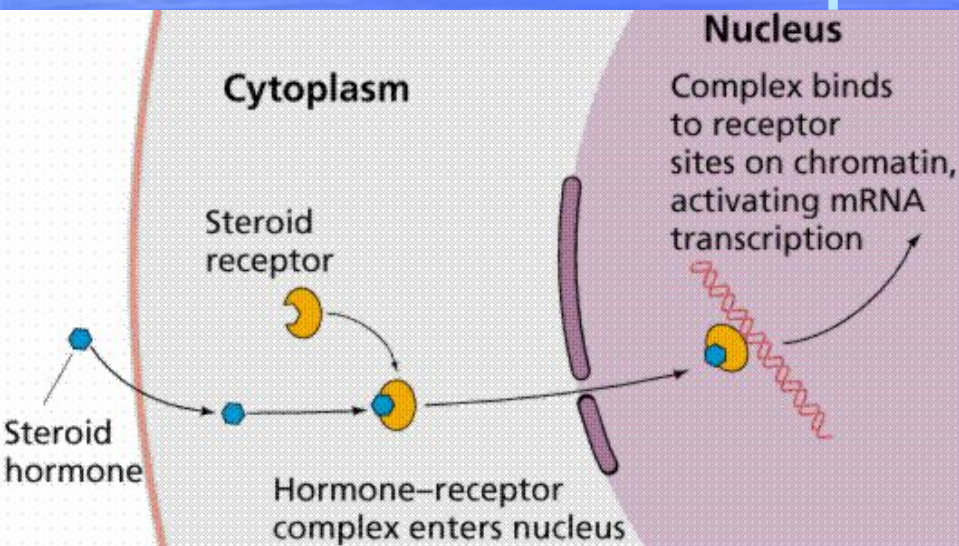
Надпочечники



Структура гормонов коры надпочечников



Механизм действия стероидных ГОРМОНОВ



БОЛЕЗНИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

■ Заболевание коркового вещества надпочечников

■ Синдром Иценко-кушинга – гипекоптицизм

отдельная форма – ятрогенный (лекарственный)

■ Гиперальдостеронизм

- Первичный – синдром Кона
- Вторичный

■ Врожденная дисфункция коры надпочечников (адреногенитальный синдром) – группа патологических процессов, связанных с генетически обусловленными дефектами ферментов стероидогенеза, приводящими к гиперплазии коры надпочечников

- Сольтеряющая
- Вирильная
- гипертоническая формы

■ Недостаточность коры надпочечников (Аддисонова болезнь)

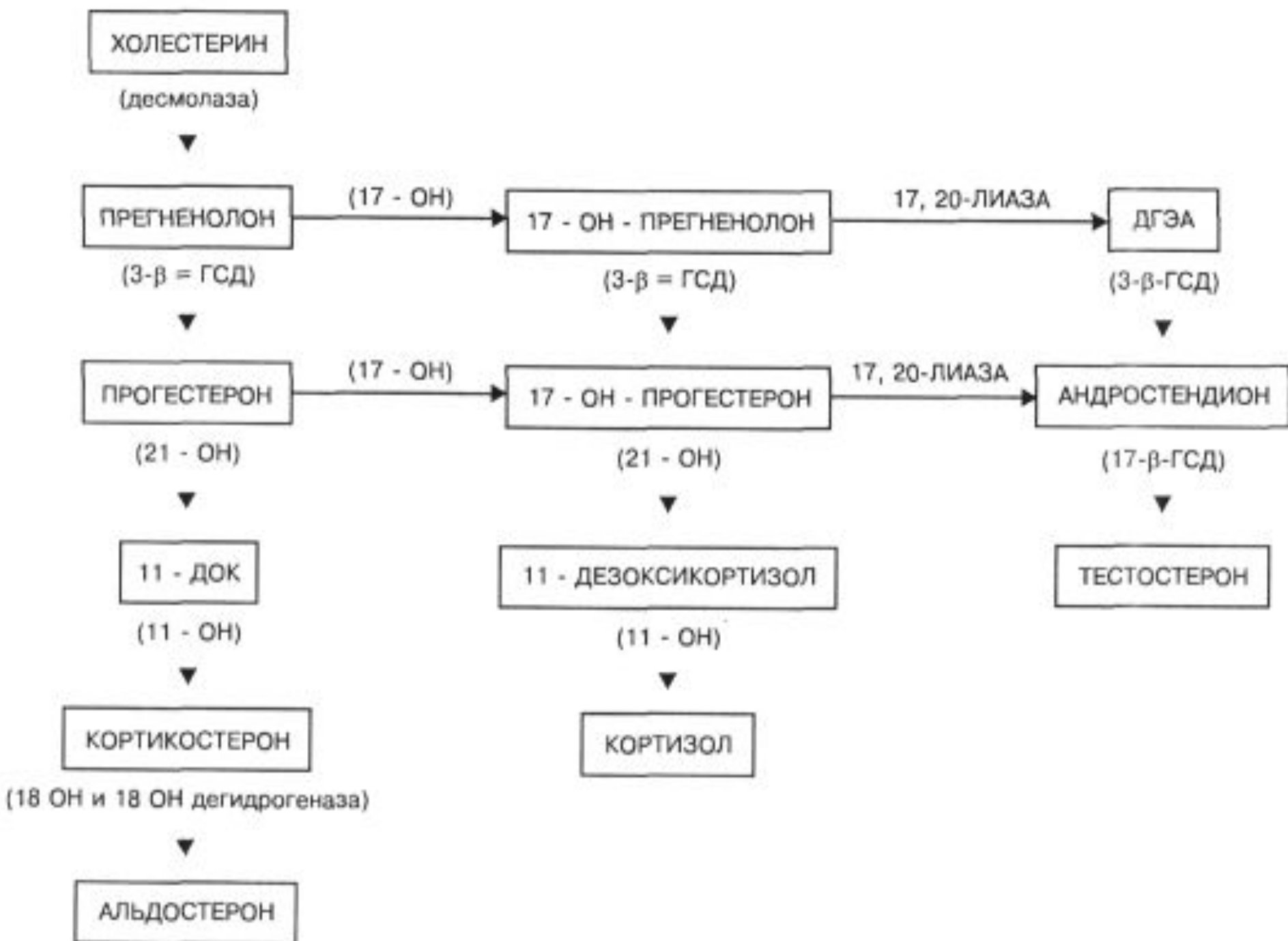
■ Заболевания мозгового вещества надпочечников

■ Феохромоцитома

■ Синдром

■ Ми

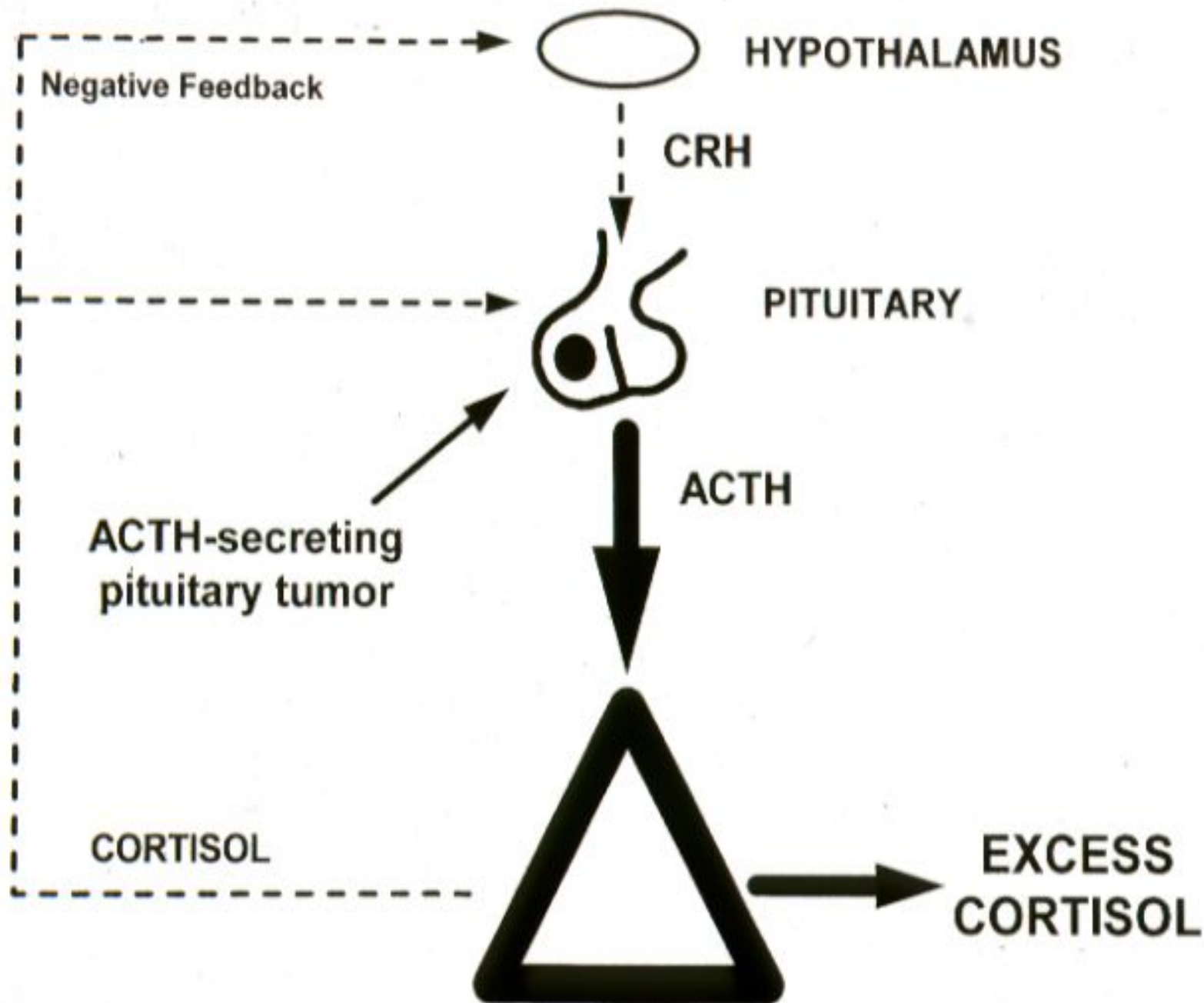
■ Синдром



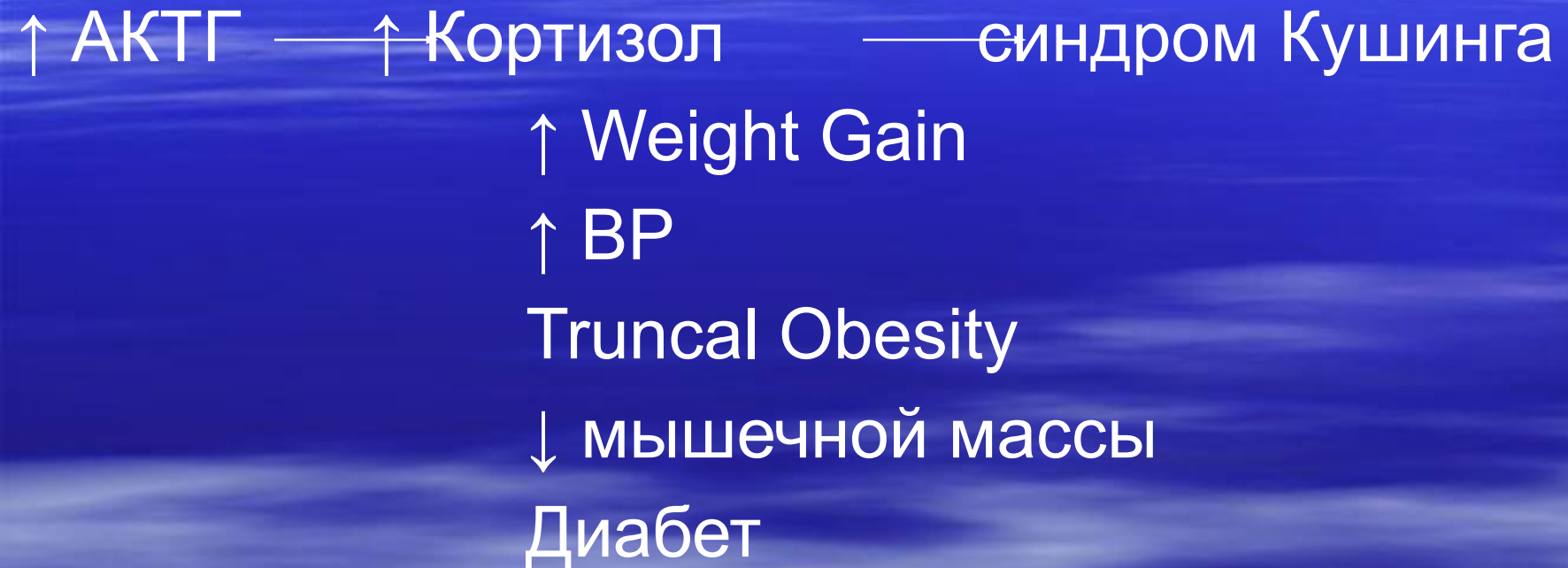
Болезнь Иценко-Кушинга

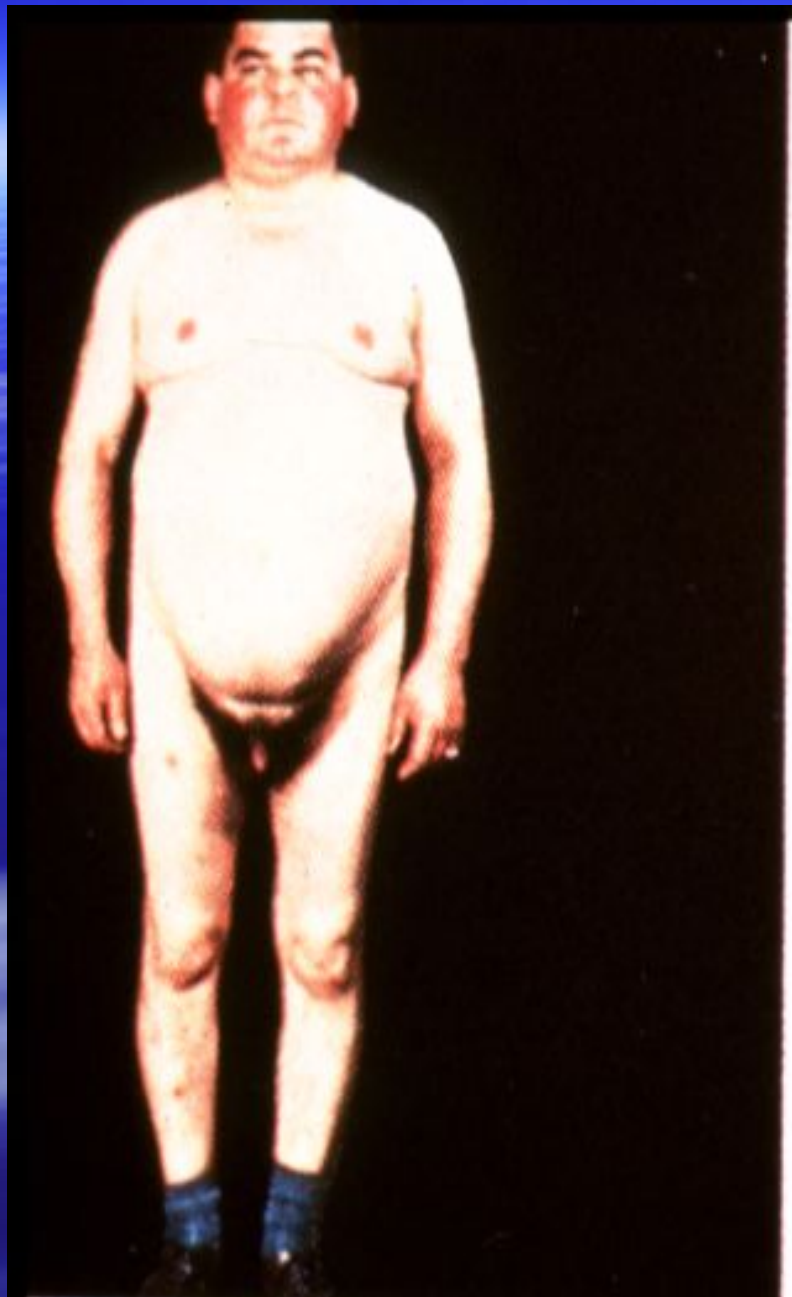


Из-за мышечной слабости больная не может встать с пола после падения, у нее множественные синяки, легкий гирсутизм, багровые стрии на руках и тяжелый остеопороз со спонтанными компрессионными переломами позвоночника.



Синдром Кушинга





Болезнь Иценко-Кушинга



до лечения



после лечения

Лекарственный синдром Кушинга



ранняя стадия

На слайдах видно, как менялось лицо в течение следующих восьми месяцев приема кортикостероидов.



тот же больной,
позднее



еще позднее
Ярко
выраженные
проявления
синдрома
Кушинга

Гиперкатехолемиа



Лекарственный синдром Кушинга



Больная долгое время получала преднизолон. Заметно отложение жира над ключицами.

Рак надпочечника. Синдром Кушинга 1



У этой девушки обыкновенные угри и гирсутизм, сальные кожа и волосы, лунообразное лицо. Кожа истончена и потому кажется гиперемированной. Гирсутизм при раке надпочечников обусловлен тем, что опухоль не способна вырабатывать кортизол и в кровь попадают его предшественники, обладающие андрогенными свойствами. При аденоме надпочечников синтез кортизола достаточен и симптоматика иная: увеличение веса, ожирение лица, отложение жира в надключичной области, легкий гирсутизм, сахарный диабет, артериальная гипертония, мышечная слабость, обыкновенные угри, истончение кожи и остеопороз.

Гиперальдостеронизм



Болезнь Аддисона



Недостаточность коры надпочечников бывает первичной (аутоиммунное поражение надпочечников, реже - при туберкулезе) и вторичной - при болезнях гипофиза. Болезнь Аддисона нередко сопровождается витилиго. Кожа гиперпигментирована, больные кажутся загорелыми, но в отличие от загара все тело гиперпигментировано равномерно.

Болезни Аддисона



Остеопороз при болезни Аддисона

Гипоандрогения

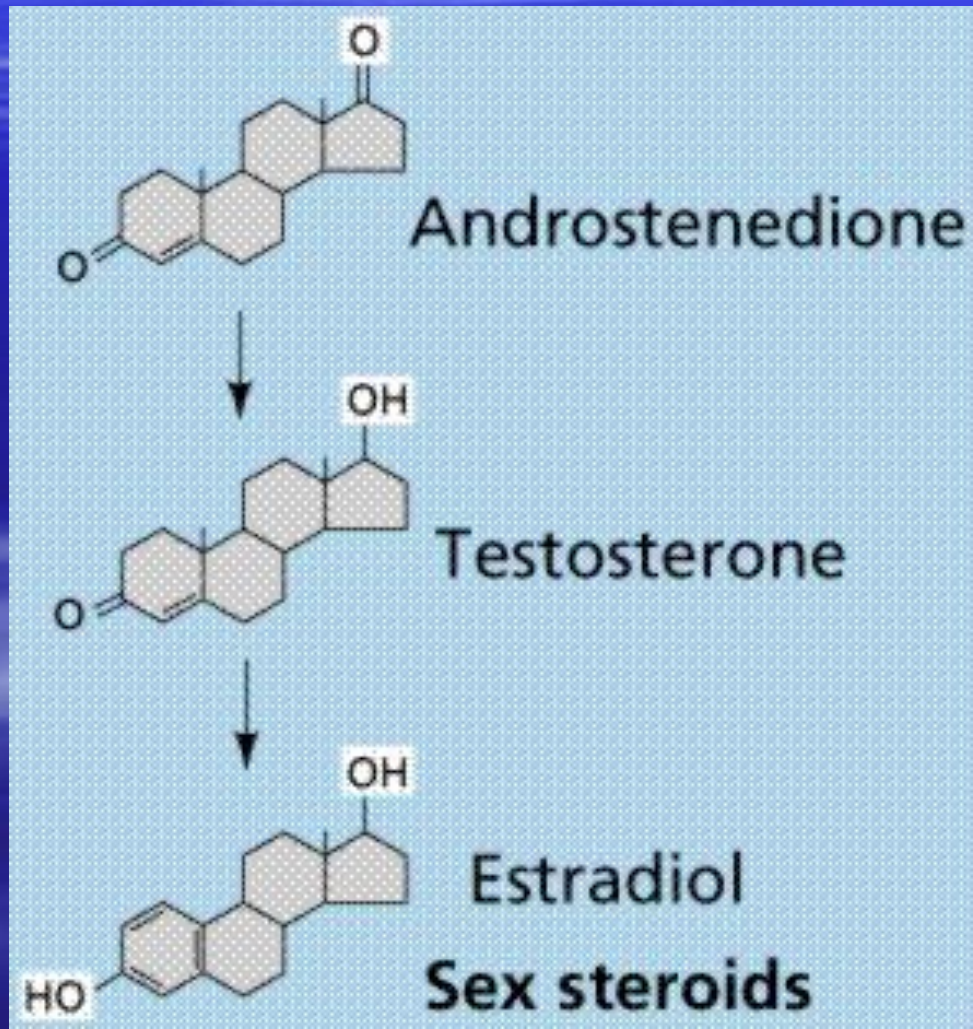


Кастрированный петух

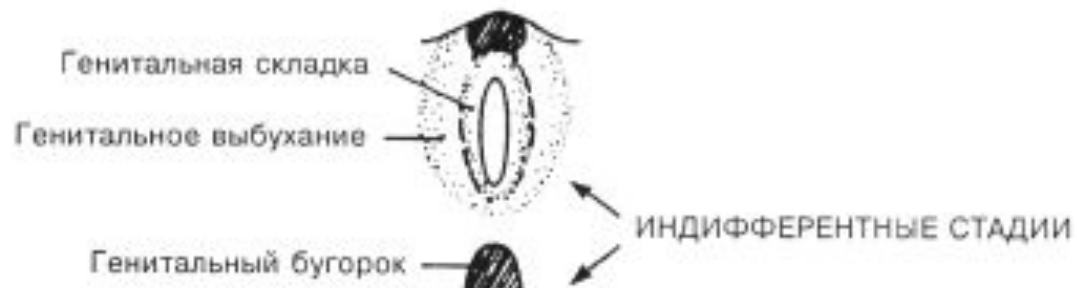


После введения андрогенов

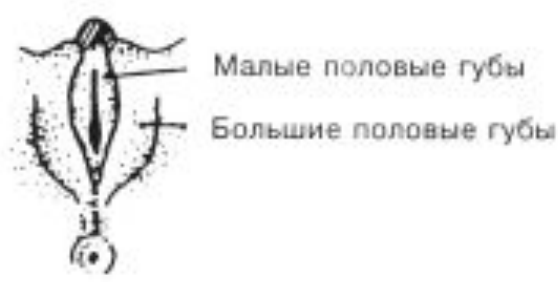
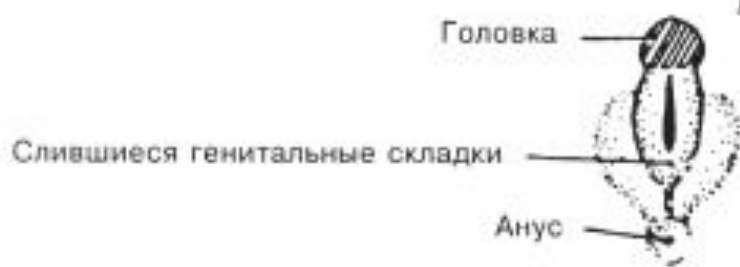
Структура половых гормонов

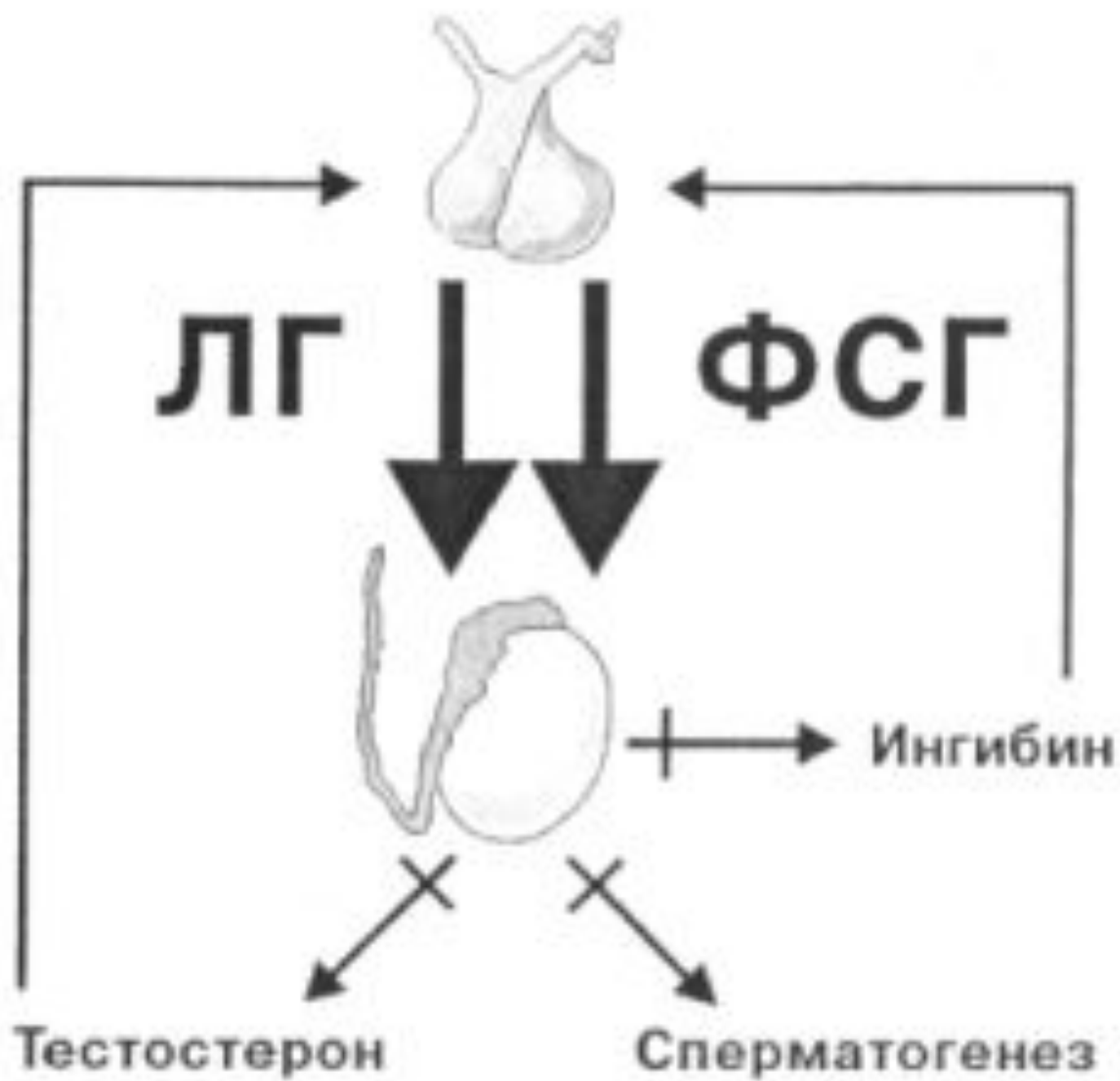


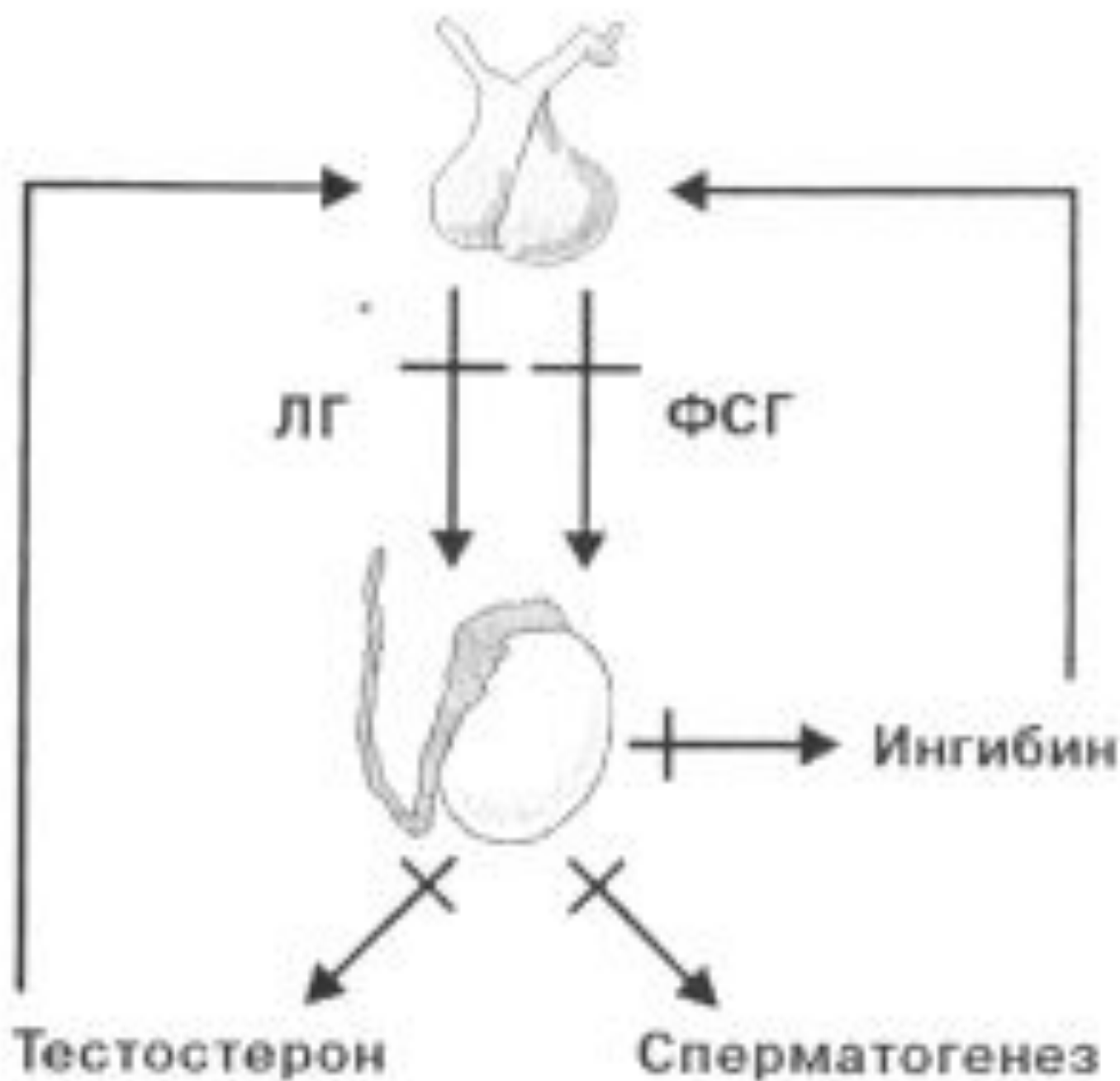


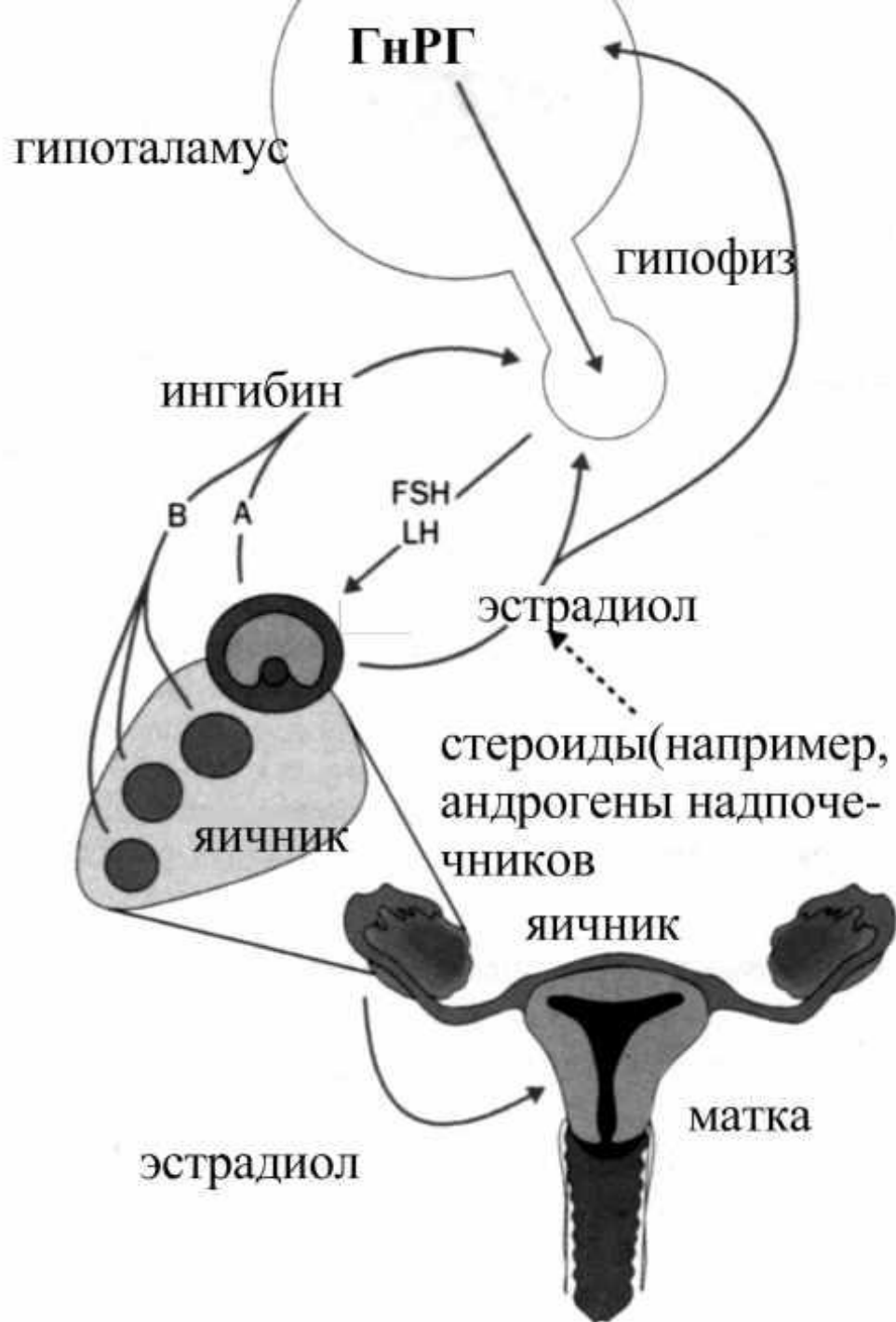


МУЖСКОЙ ТИП ЖЕНСКИЙ ТИП

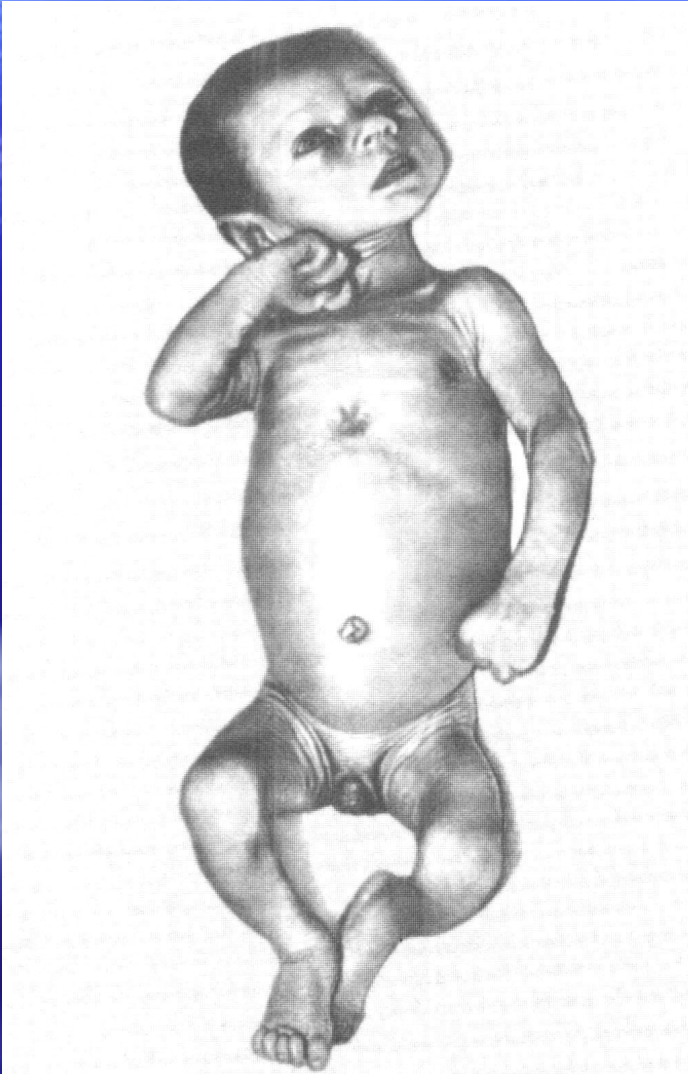








Адреногенитальный синдром



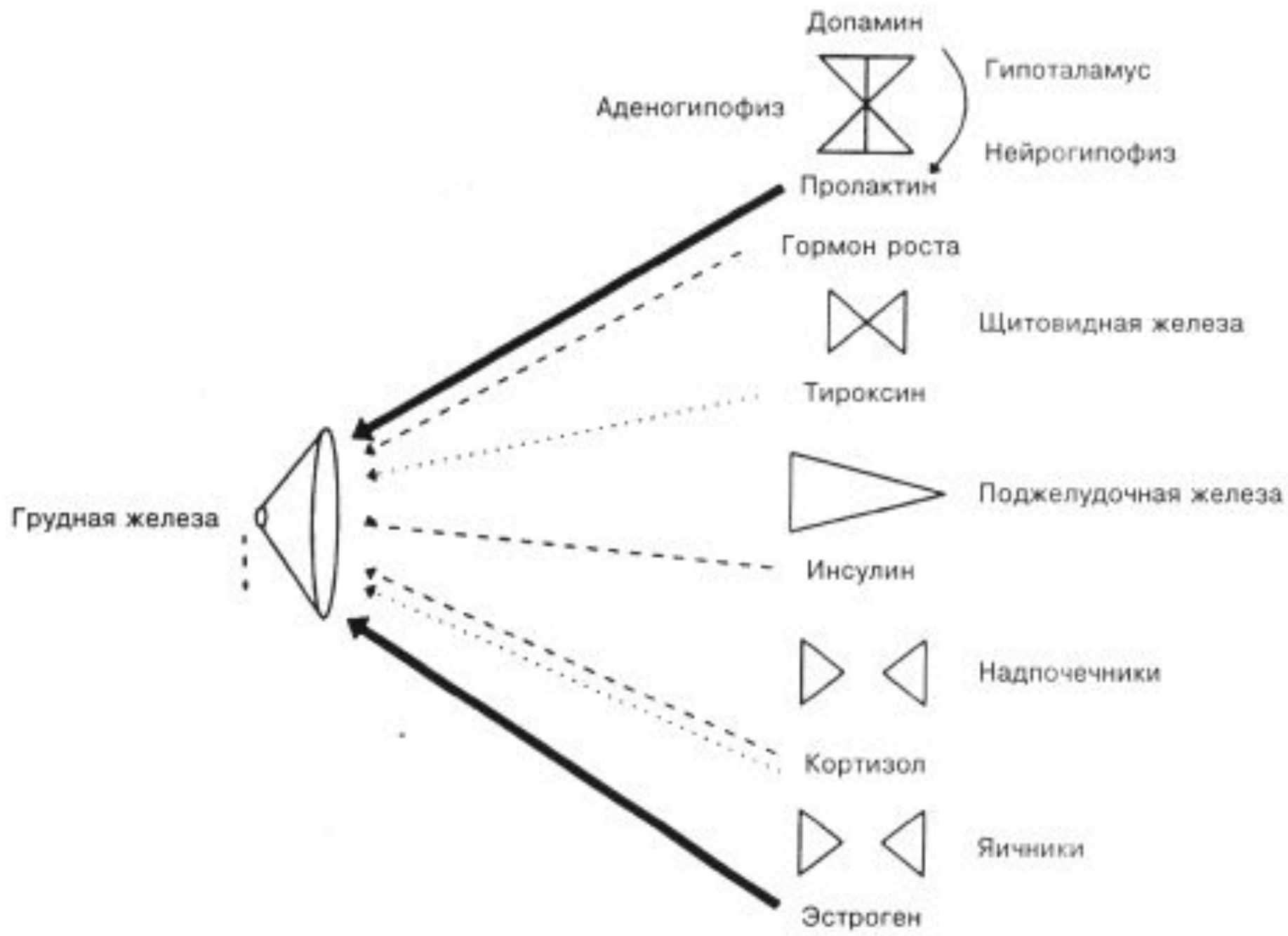
Адреногенитальный синдром



Адреногенитальный синдром



Гирсутизм при адреногенитальном синдроме



Преждевременное половое созревание



Преждевременное половое
созревание

Евнухоидизм



Евнухоидизм до и после лечения

Евнухоидизм



Евнухоидизм