

Патофизиология

эндокринной

системы

Этиология эндокринных нарушений

1. Воспалительный процесс
2. Нарушения кровообращения
3. Опухоли
4. Травмы: психические, механическая
5. Аутоиммунный процесс
6. Наследственный дефект
7. Алиментарный фактор
8. Врождённое недоразвитие
9. Синдром отмены

Механизмы эндокринных расстройств

- 1.** Нарушение механизмов центральной регуляции эндокринных функций.
- 2.** Патологические процессы в самой эндокринной железе, в результате нарушается биосинтез и секреция гормонов.
- 3.** Периферический, внежелезистый механизм: нарушается транспорт, метаболизм, реализация биологического действия гормонов.

2 пути нарушения эндокринной регуляции:

- 1. Нейрогуморальный – трансгипофизарный путь**
- 2. Нервно-проводниковый – парагипофизарный путь.**

3 степени нарушений трансгипофизарной регуляции:

- 1 ст.** – изменение секреции РФ в гипоталамусе
- 2 ст.** – нарушение высвобождения тропных гормонов в аденогипофизе: АКТГ, СТГ, ТТГ, ГТТ.
- 3 ст.** – нарушение продукции гормонов в соответствующих периферических железах внутренней секреции.

Либерины

1. Кортикотропин – РФ (гормон CRF) кортиколиберин
- *2. Тиреотропин – РФ – тиролиберин
- *3. Соматотропин – РФ – соматолиберин
- * Гонадотропин – РФы – гонадолиберины:
 4. РФ – фолликулостимулирующего гормона (ФСГ – РФ) – фоллиберин
 5. РФ – лютеинизирующего гормона (ЛРФ) – люлиберин
 6. Пролактин-рилизинг-фактор (ПРФ) – пролактолиберин
 7. Рилизинг-фактор меланостимулирующего (МРФ) – меланолиберин
8. Вазопрессин - АДГ
9. Окситоцин

* синтезированы

Ингибиторы – статины

- *1. Соматотропин – ингибирующий фактор – СИФ – соматостатин**
- 2. Ингибирующий фактор меланостимулирующего гормона – МИФ - меланостатин**
- 3. Пролактин-ингибирующий фактор (ПРВ) – пролакто-статин**

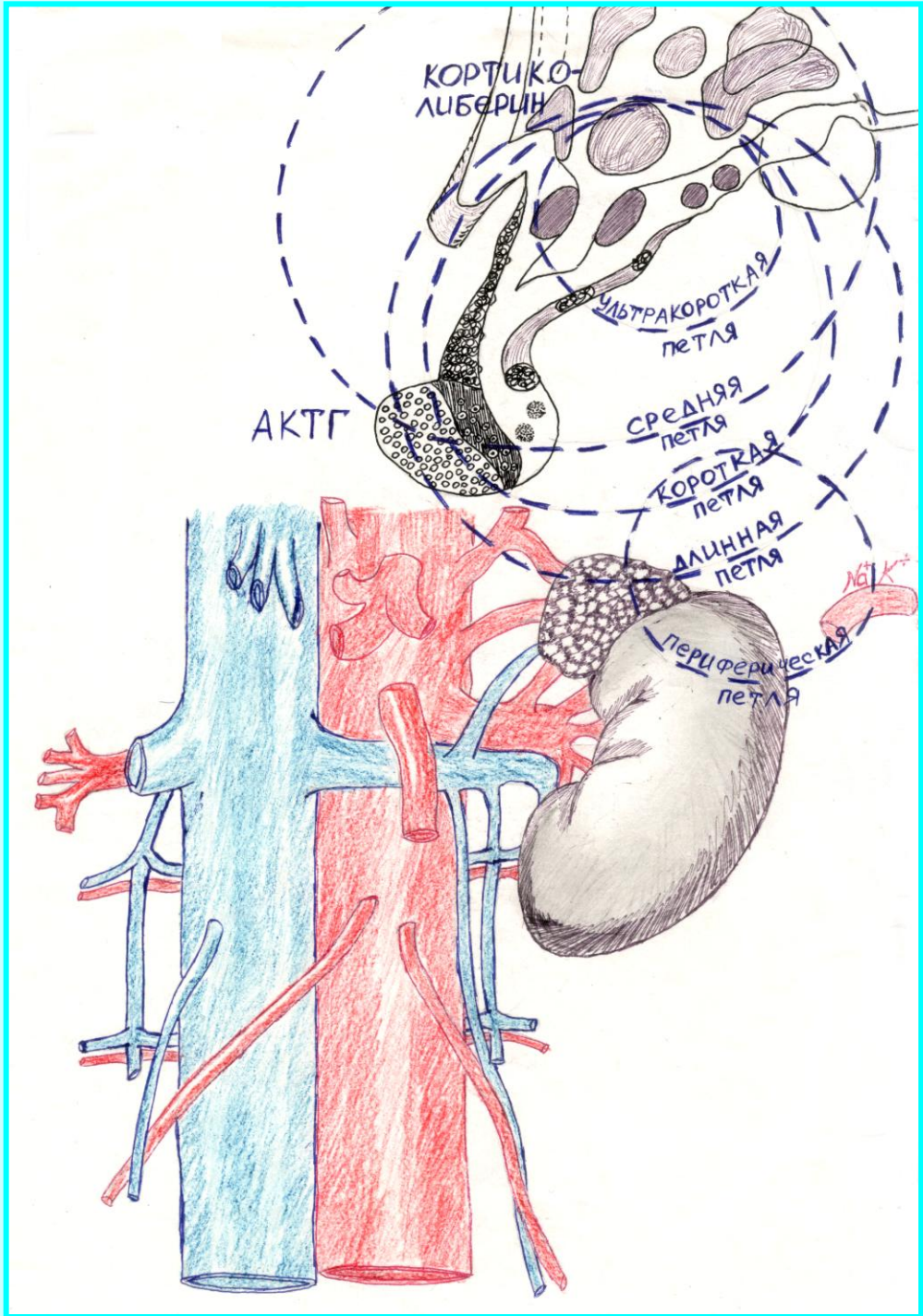
*** синтезированы**

Плюрингландулярный синдром

>CRF → > АКТГ → > функции пучковой зоны коры надпочечников → > продукция кортизола → кортизолизм (болезнь Иценко-Кушинга)

< Кортизола → > CRF → > АКТГ → > Кортизола

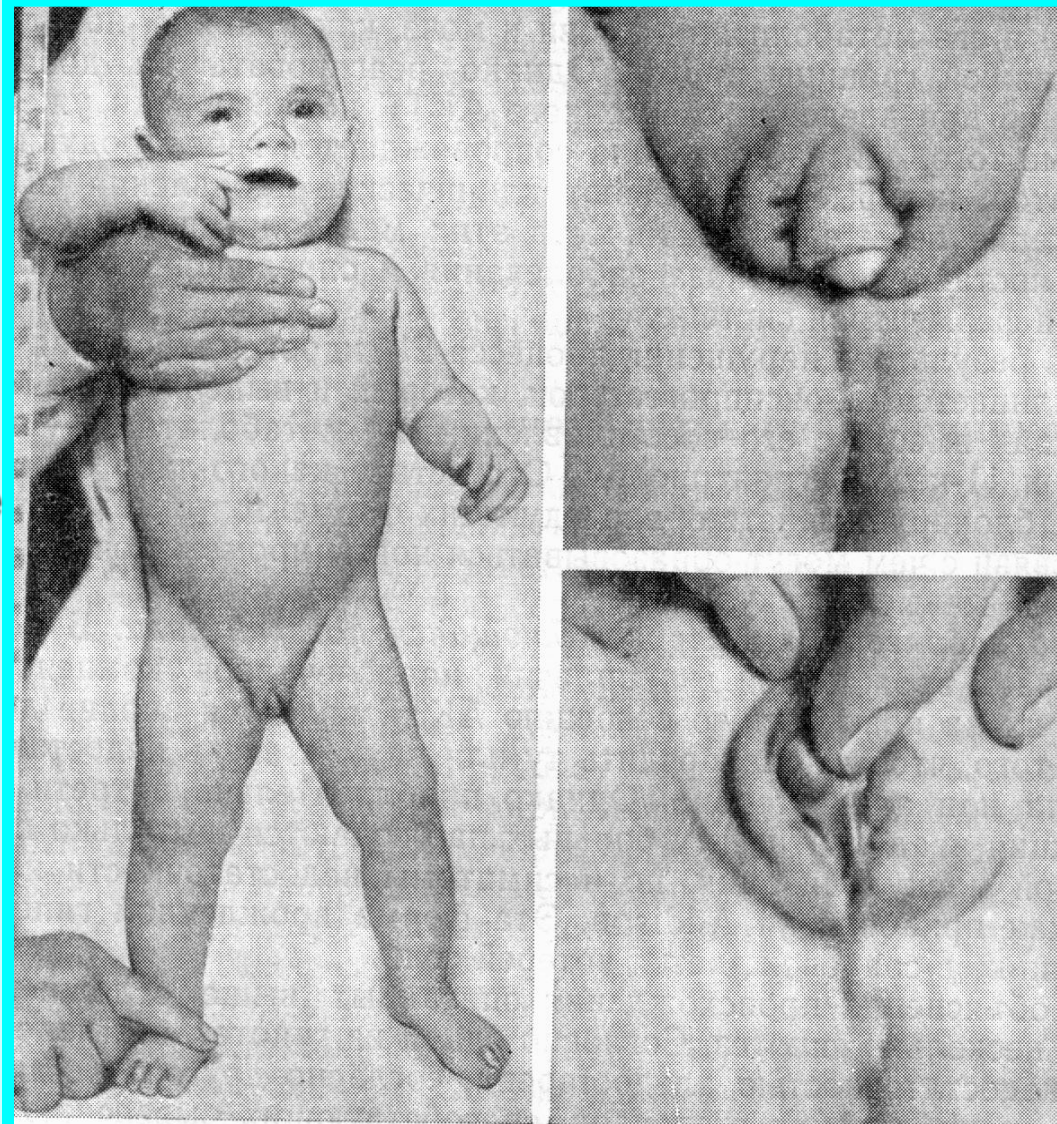
Гетеросексуальный адреногенитальный синдром



**> Кортизола → < CRF → < АКТГ → атрофия
пучковой зоны у парного надпочечника**

Адреногенитальный синдром – гермафродитизм - – наследственный дефект фермента 21-гидроксилазы

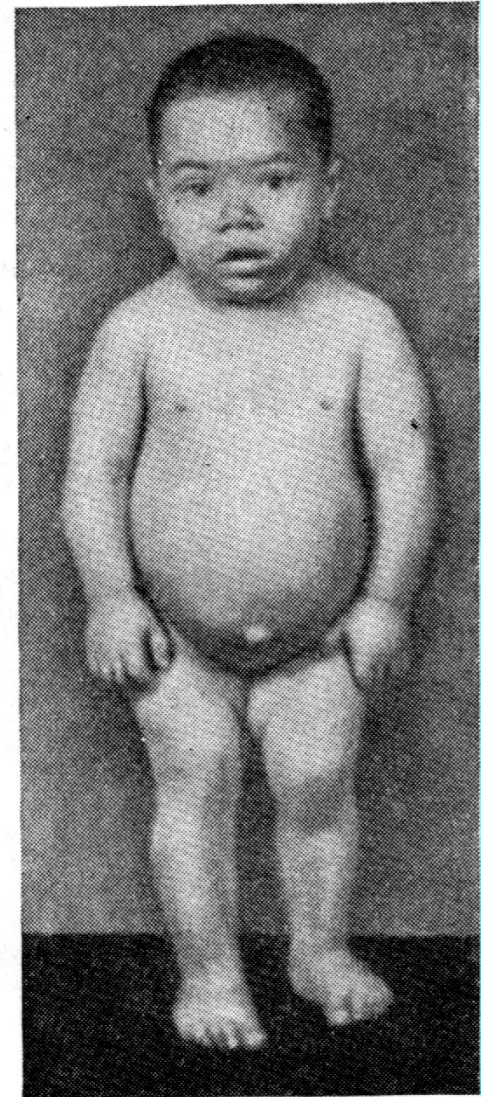
Девочка с врожденным адреногенитальным синдромом. Справа, вверху – наружные половые органы, напоминающие мужские, справа, внизу показан урогенитальный синус.



Болезнь Хасимото



Больная 3 года 3 месяца. Врождённая микседема. Рост 58 см (соответствует по росту 1 году).



Больная 5 лет. Врождённая микседема. Рост 76 см (соответствует по росту 2 годам).

Пермиссивное действие

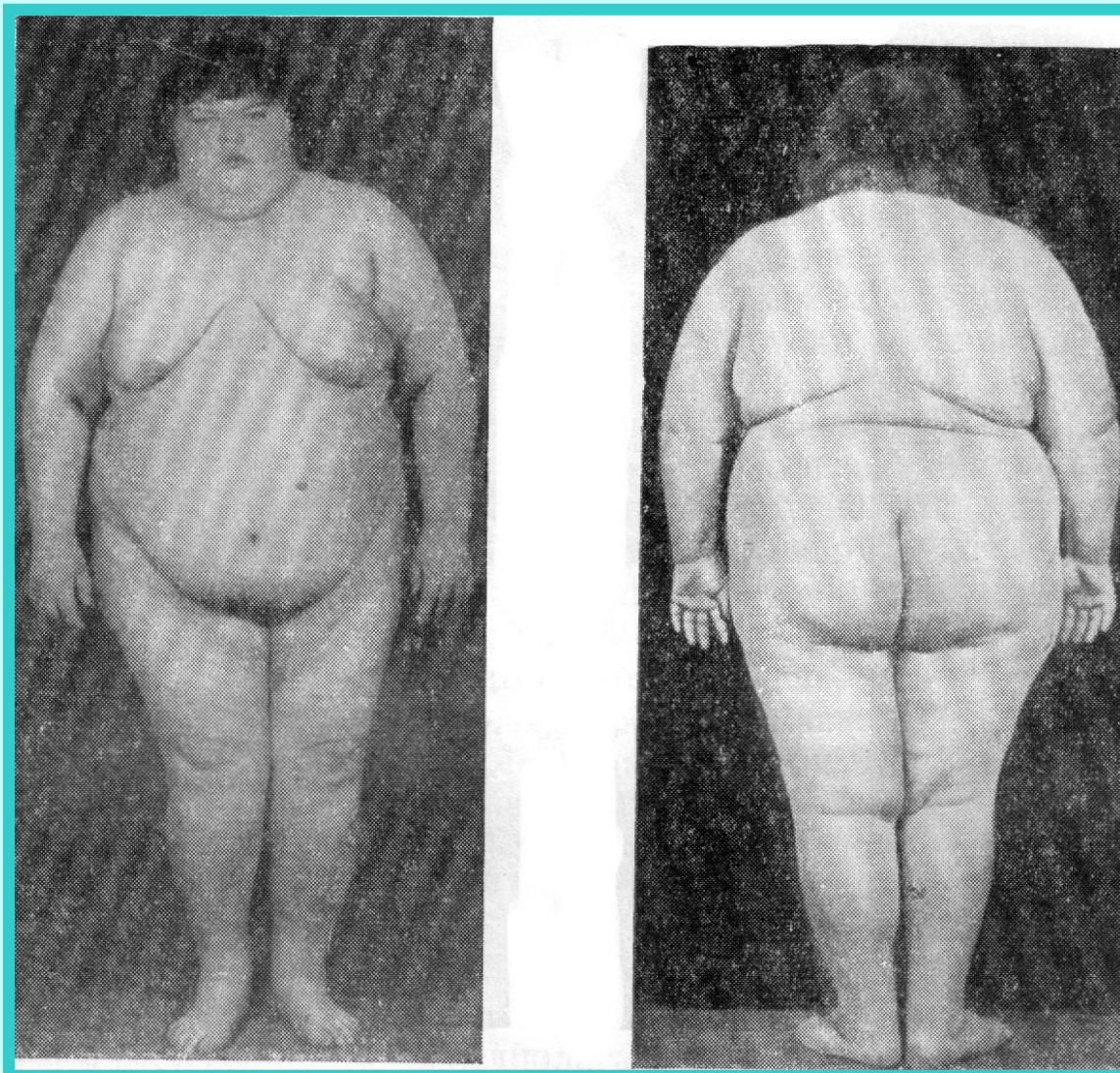
Синергизм

Антагонизм

Моногландулярный синдром

Плюригландулярный синдром

Distrophia adiposo - genitalis (с-м Фрелиха)



Синдром Фрелиха центрального происхождения в сочетании с несахарным диабетом у 22-летней девушки. Рост 157, вес 150 кг (вид спереди, вид сзади)

Пангипопитуитаризм – болезнь Симмондса

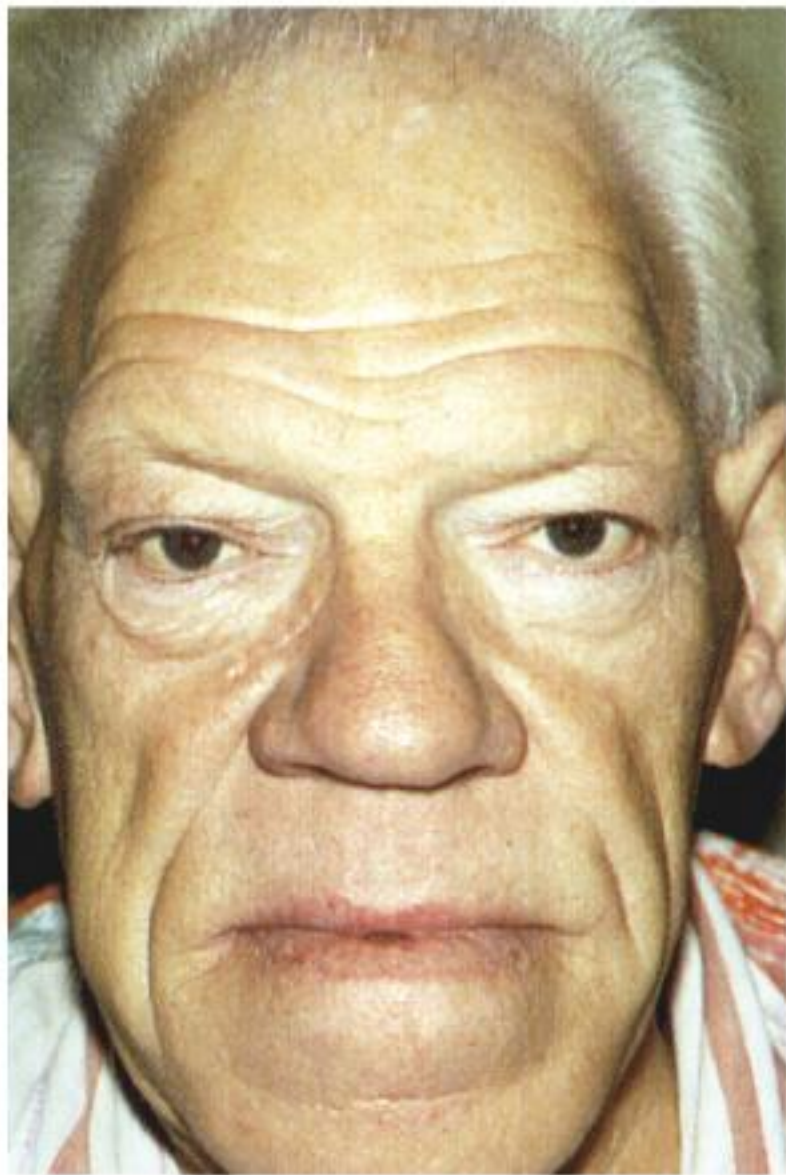


Больная 23 года.
Гипофизарная кахексия.



Та же больная
до заболевания

АКРОМЕГАЛИЯ



АКРОМЕГАЛИЯ

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

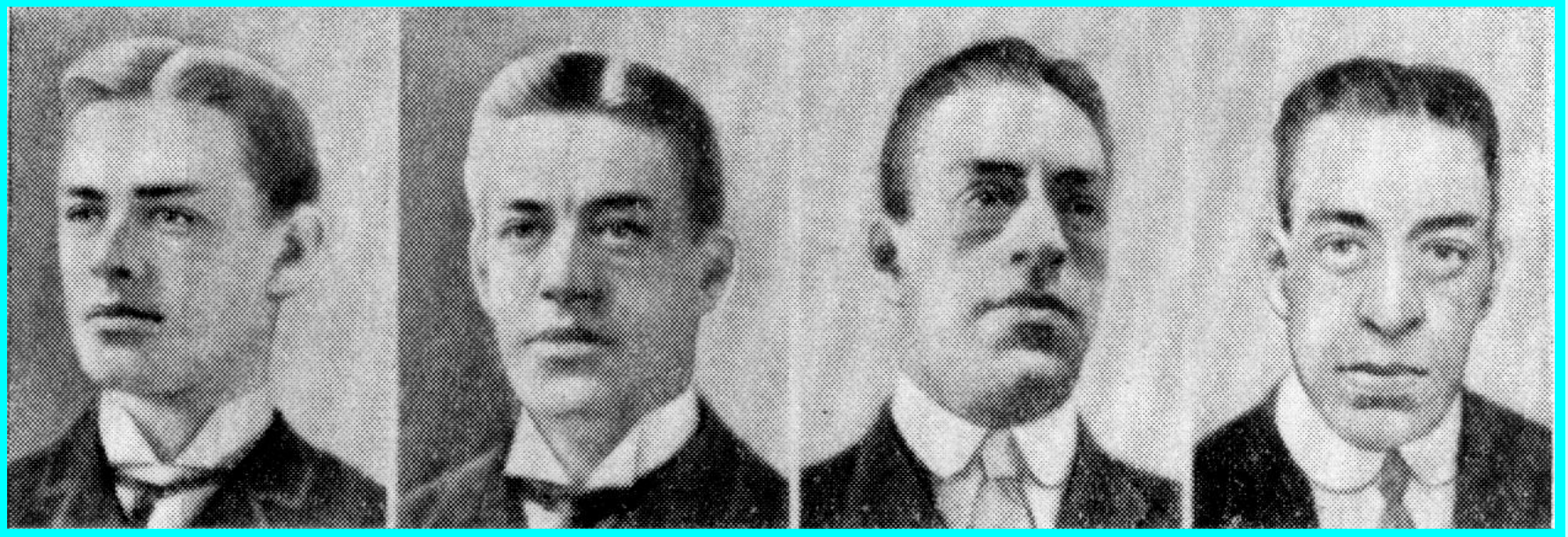




Больная 29 лет.

**Выраженная
акромегалия в
сочетании с ярким
вирилизмом.**

Акромегалия (acros – внешний, megas – большой)



больной
24 лет до
болезни

тот же больной
29 лет в начале
болезни

он же 37 лет

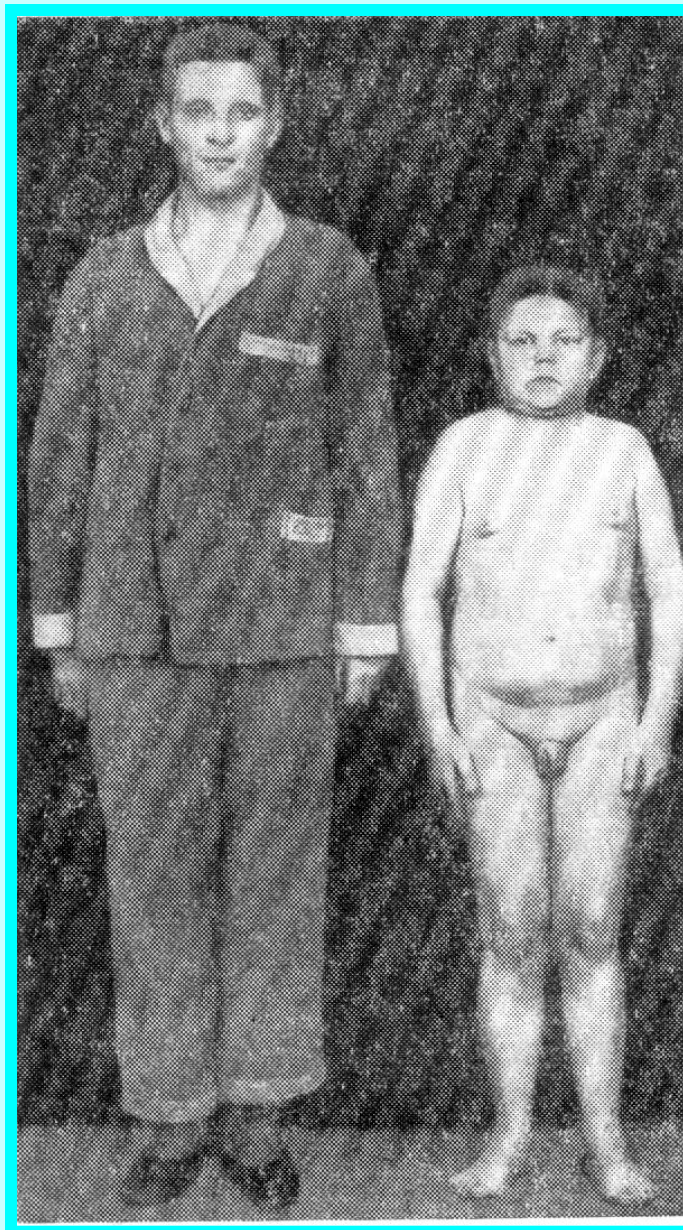
42 года
имеются явные
симптомы
акромегалии

Спланхномегалия – увеличение в размере внутренних органов

Оксипролин, хондроитинсульфат

Карликовость – гипофизарный нанизм

Гипофизарный нанизм
у мужчины 31 года (справа),
слева – здоровый мужчина
того же возраста



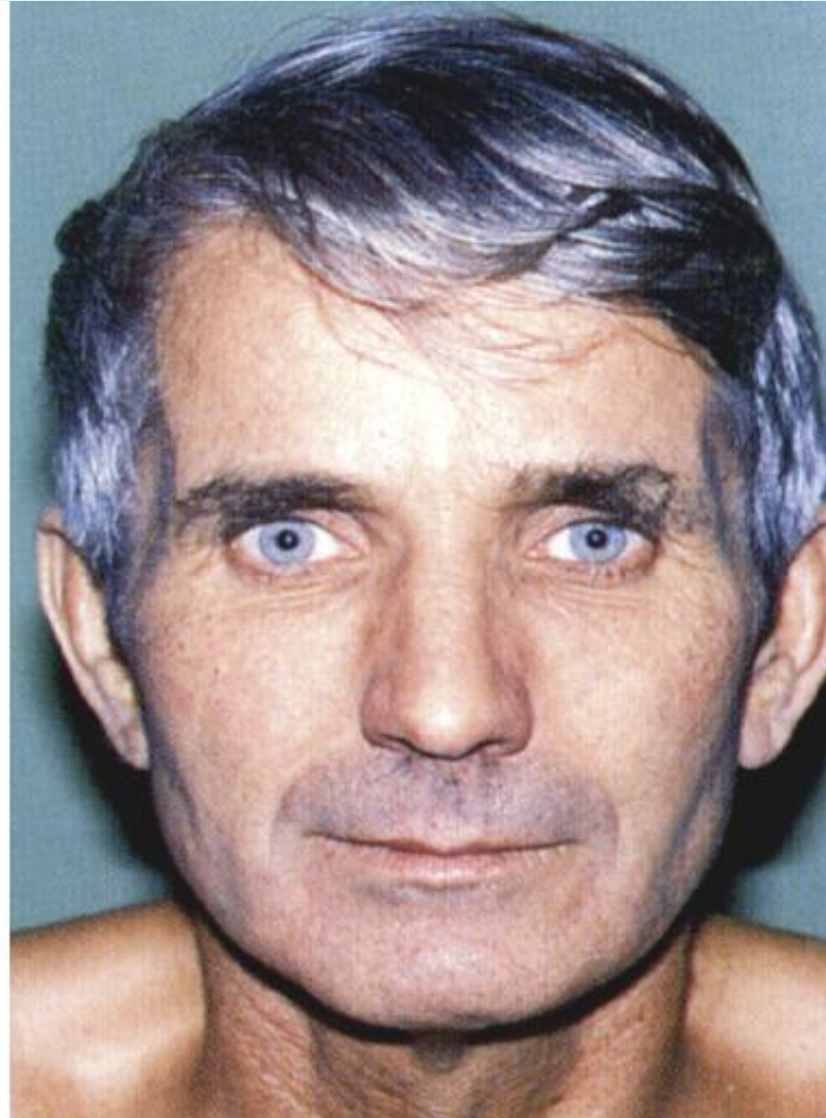
Первичная хроническая тотальная недостаточность надпочечников – болезнь Аддисона, бронзовая болезнь

М. С. ШЕРШНИЦА, 2007

***"Бронзовая" болезнь
при надпочечниковой
недостаточности***

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

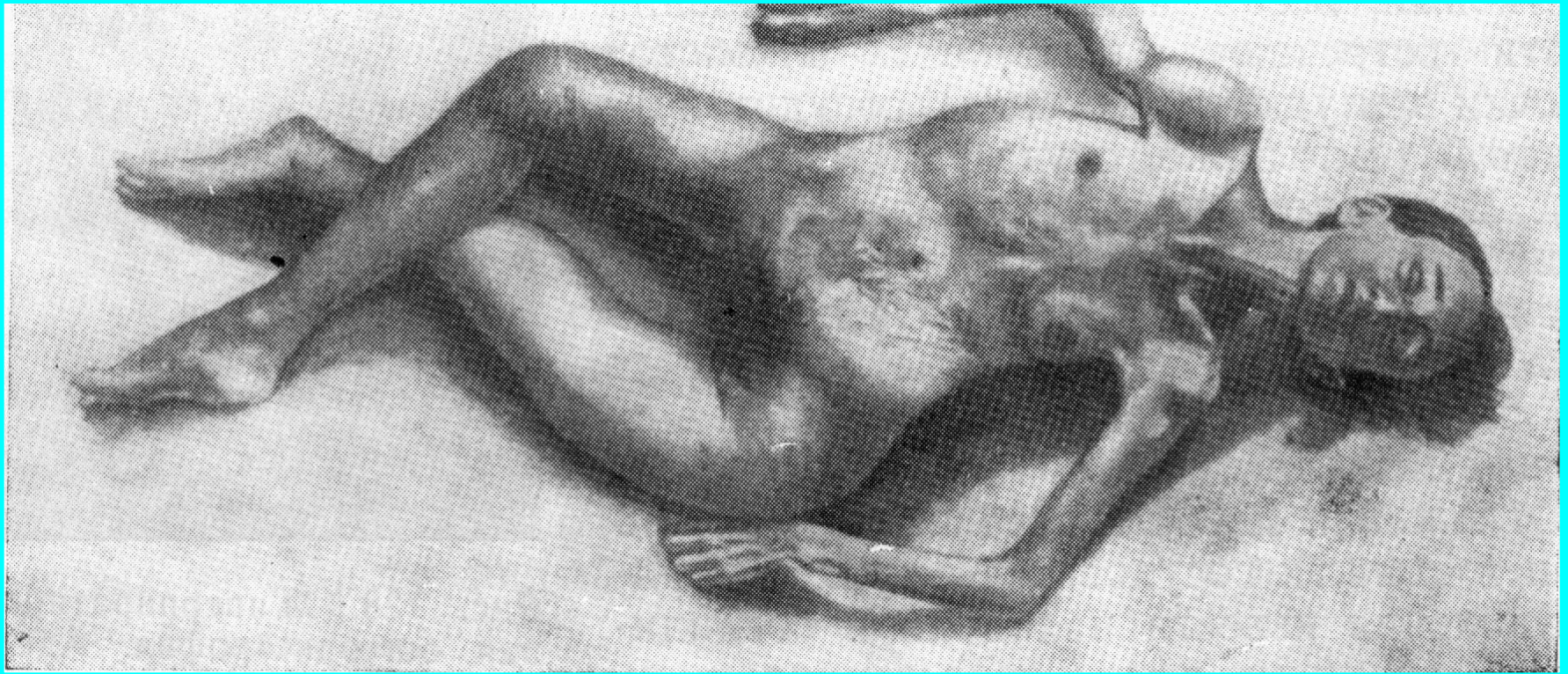
Пропиомеланокортин



Альдостеронизм:

- 1. первичный альдостеронизм- с-м Конна**
- 2. вторичный альдостеронизм**

Гиперпаратиреоидная остеодистрофия – болезнь Реклингхаузена

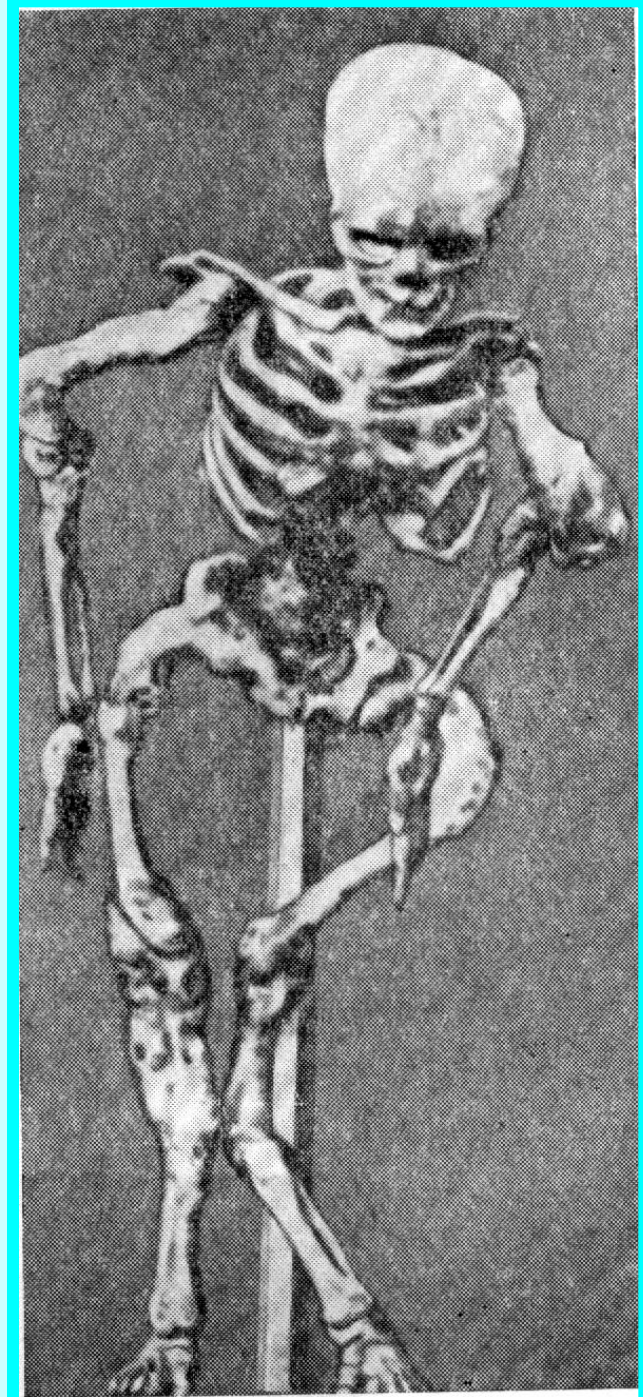


Гиперпаратиреоидная остеодистрофия. Резкая деформация скелета (наблюдение А.И.Абрикосова).

**Скелет одного из первых
больных, описанных
Recklinghausen.**

**Видны уродующие дефор-
мации, характерные для
Гиперпаратиреоза**

**Эпулиды – гигантоклеточные
разрастания (опухоли) –
остеобластокластомы**



СИНДРОМ ИЦЕНКО - КУШИНГА (ятрогенный, пациентке 15 лет)

"ПОЛОСЫ РАСТЯЖЕНИЯ"
на коже бедер



БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО - КУШИНГА

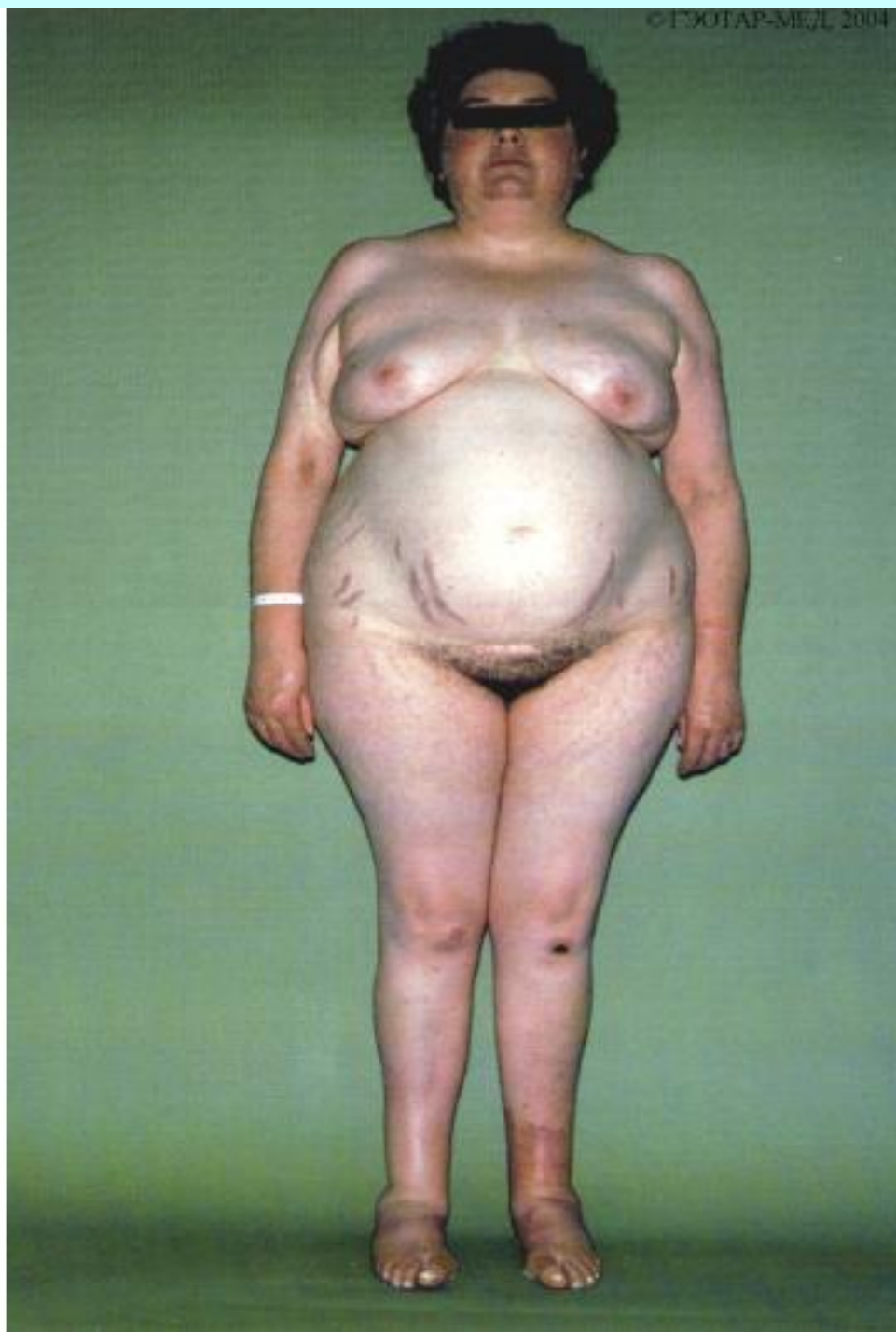


**Женщина с аденомой аденогипофиза,
продуцирующей кортикотропин**

*(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)



СИНДРОМ ИЦЕНКО - КУШИНГА

(ятрогенный; лечение ревматоидного артрита)



ОСНОВНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ГИПЕРКОРТИЦИЗМА (синдром, болезнь Иценко-Кушинга)

1. Избыточное образование кортизола в пучковой зоне коры надпочечников – первичный гиперкортизолизм (гормонально активная опухоль) (синдром Иценко-Кушинга).
2. Базофильная аденома гипофиза → > АКТГ → > кортизола – вторичный гиперкортизолизм (болезнь Иценко-Кушинга).
3. Увеличение образования CRF в гипоталамусе – третичный гиперкортизолизм (болезнь Иценко-Кушинга).
4. Повышенная активность кортизола в связи с уменьшением связывания его белком транскортином.
5. Снижение возбудимости нейронов гипоталамуса к тормозному действию гормона, т.е. нарушается механизм обратной связи.
6. Нарушение метаболизма кортизола (при недостаточности печени).
7. При длительном применении гормона с лечебной целью.