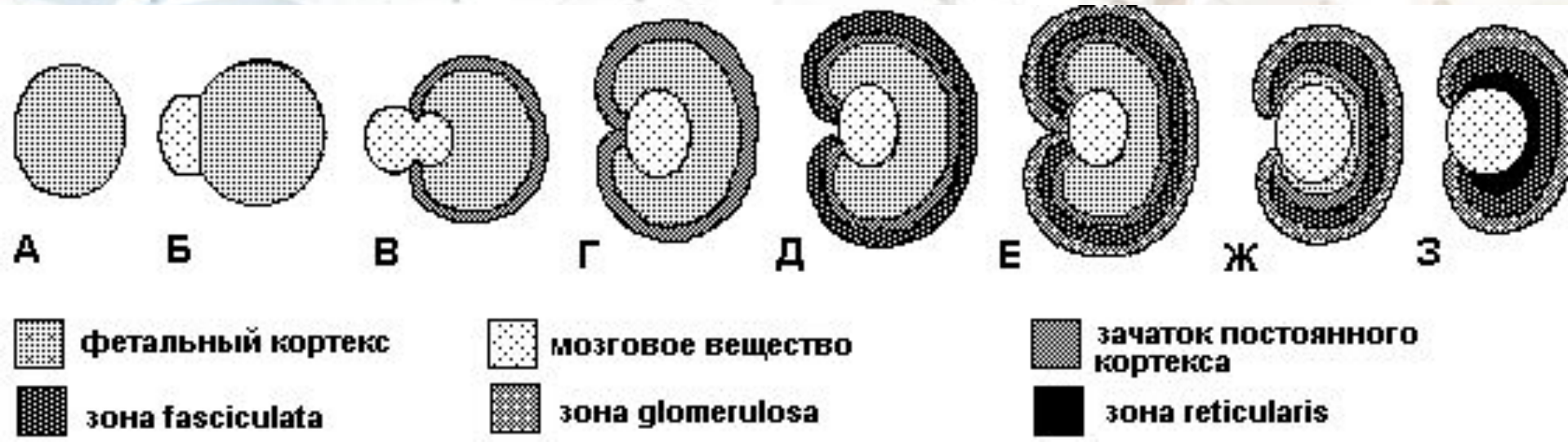
The background features a complex network of light blue and grey lines forming a grid-like pattern. Overlaid on this are several 3D-style DNA double helix structures in shades of blue and white, and various molecular or cellular diagrams in light grey and blue. The overall aesthetic is scientific and modern.

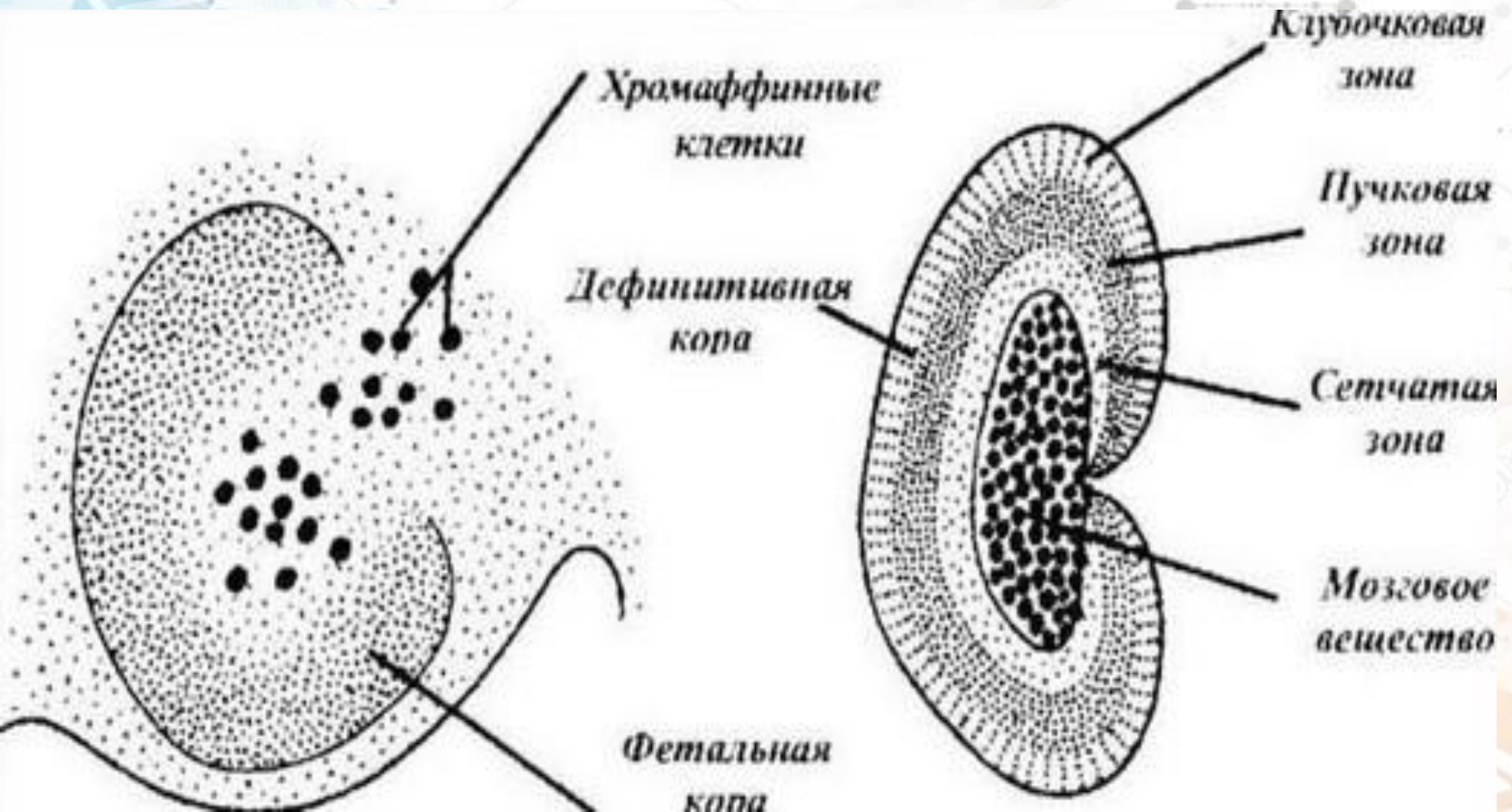
**Инциденталом
надпочечника, синдромы
связанные с ней.**

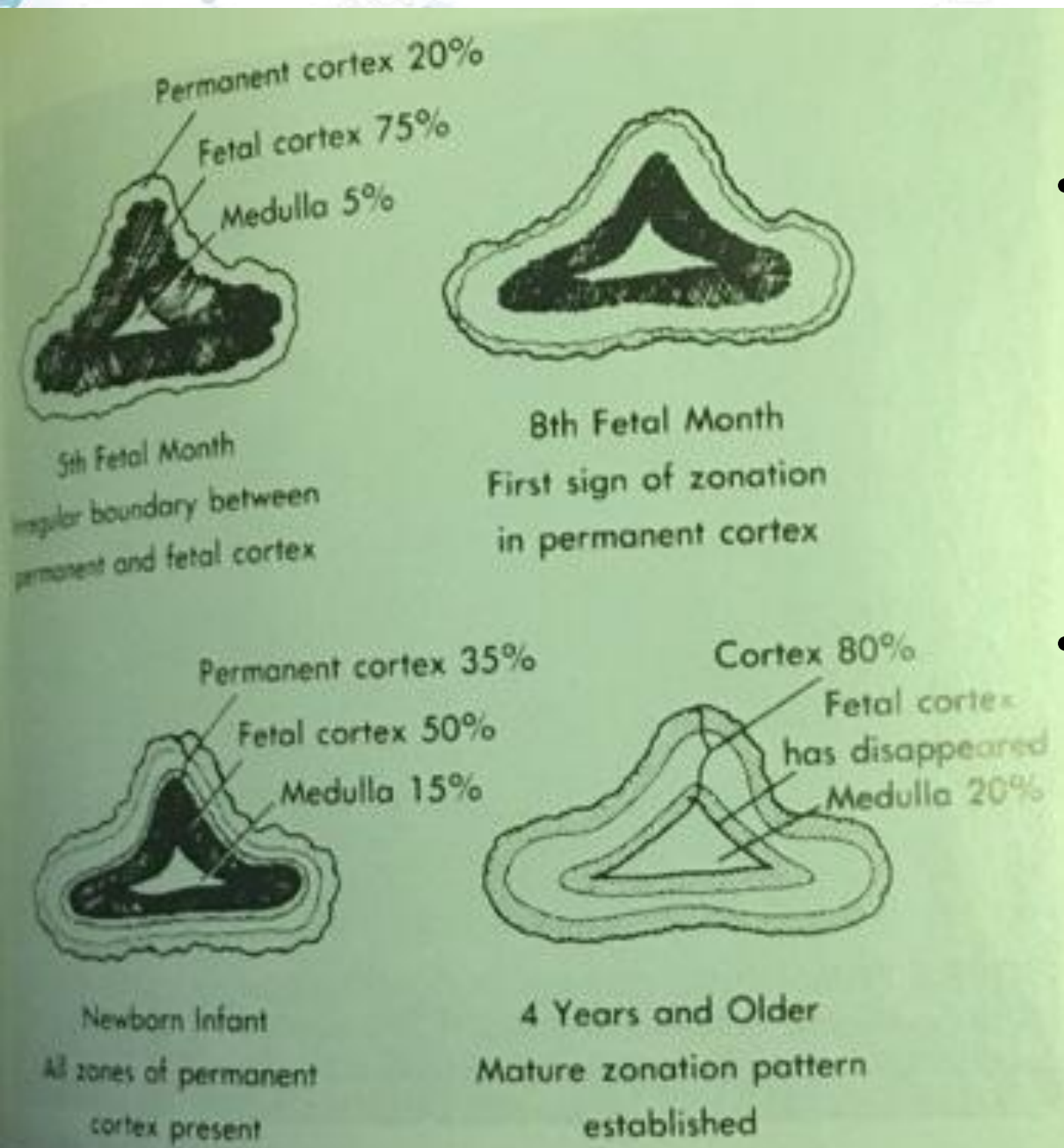
Эмбриогенез надпочечников.

- надпочечники развиваются из целомической выстилки висцерального листка зародыша
- На 6 неделе происходит отделение от почек и гонад



- На 2 месяце беременности корковое вещества представляет собой отдельный орган, который состоит из **фетальной и дефинитивной зон**





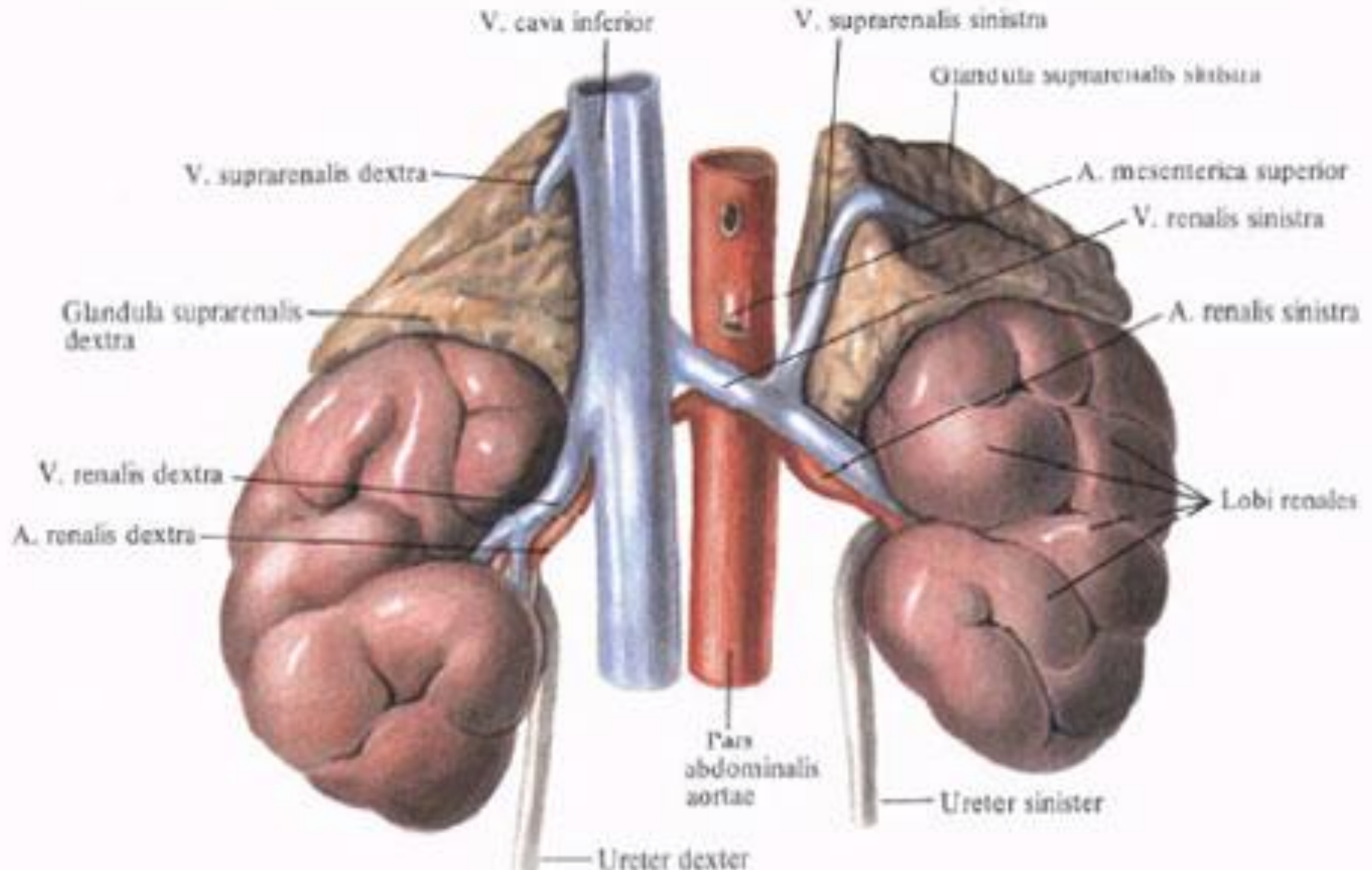
- На 17-19 неделе кора начинает продуцировать кортизол и ДГЭА – АКТГ начинает устанавливать контроль над корой надпочечников плода
- Мутации генов АКТГ и рецепторов меланокортина-2 лежат в основе семейной недостаточности глюкокортикоидов

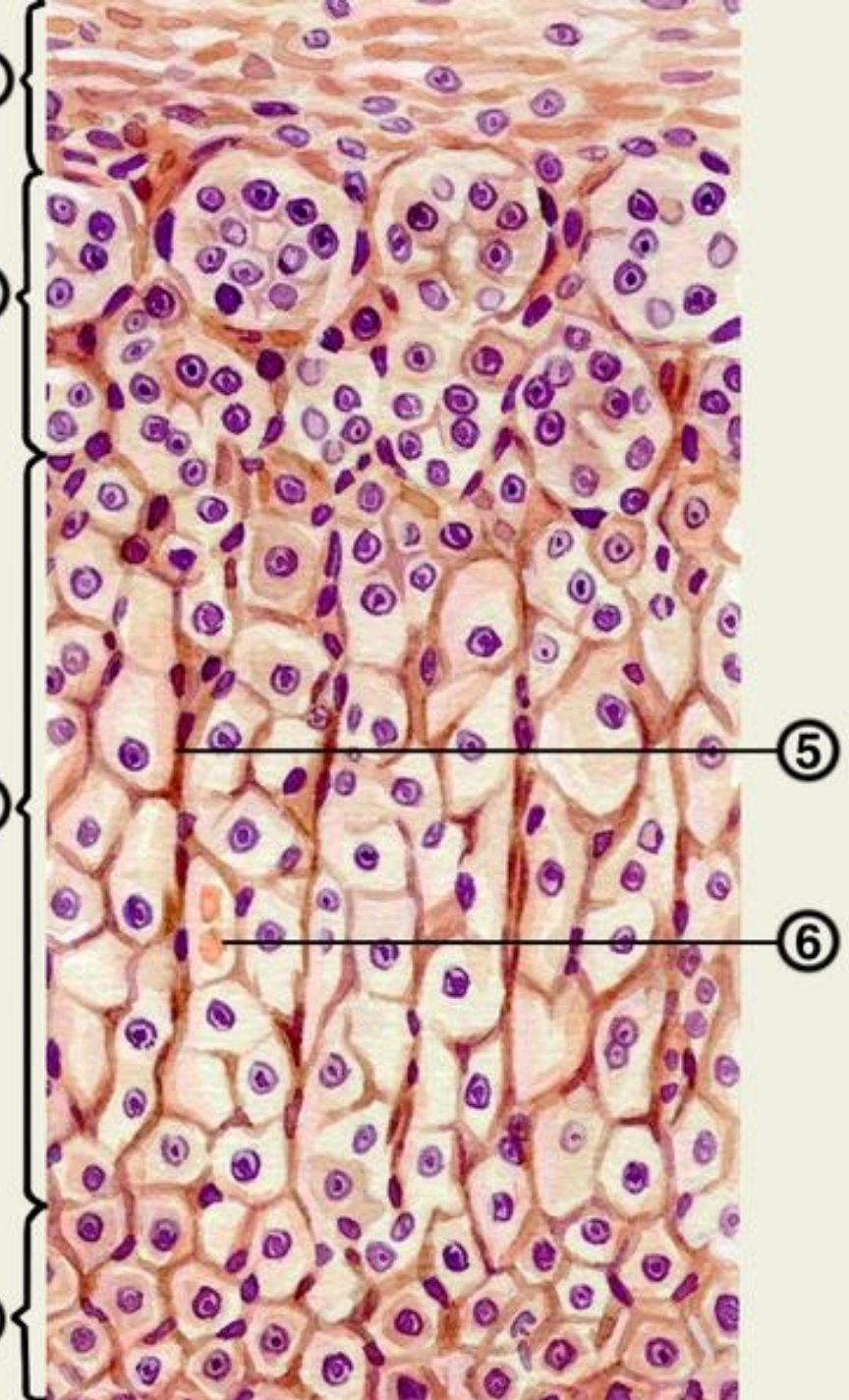
Одиночные ядерные рецепторы

- SF1 (стероидогенный фактор 1, который кодируется геном NR5A1)
- DAX1 (ген чувствительный к смене пола 1, кодируемый геном NR0B1). Мутация гена DAX1 лежит в основе гипоплазии коры надпочечников.

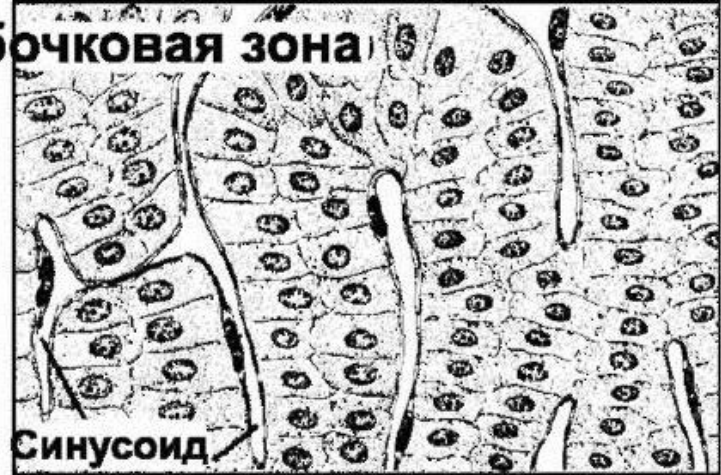
Анатомия надпочечников.

Почки, renes, и надпочечники, glandulae suprarenales; вид спереди

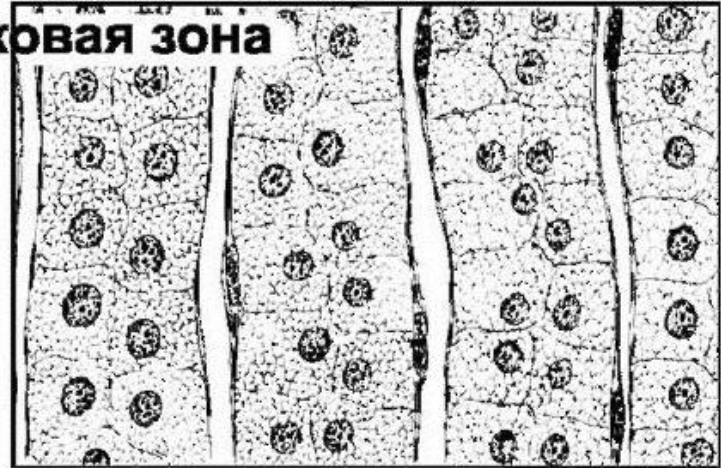




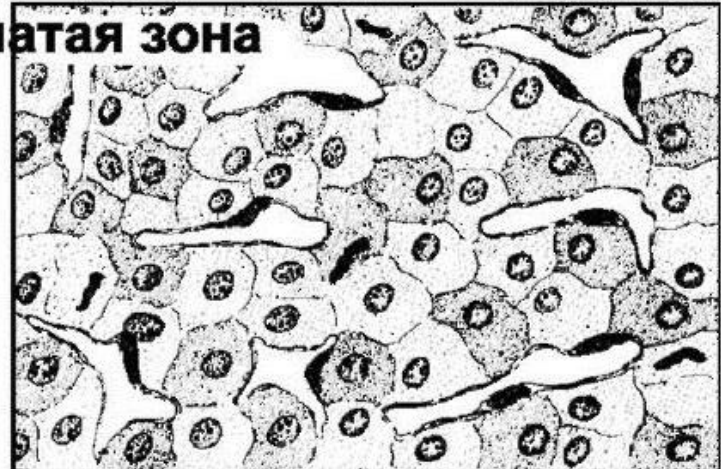
Клубочковая зона



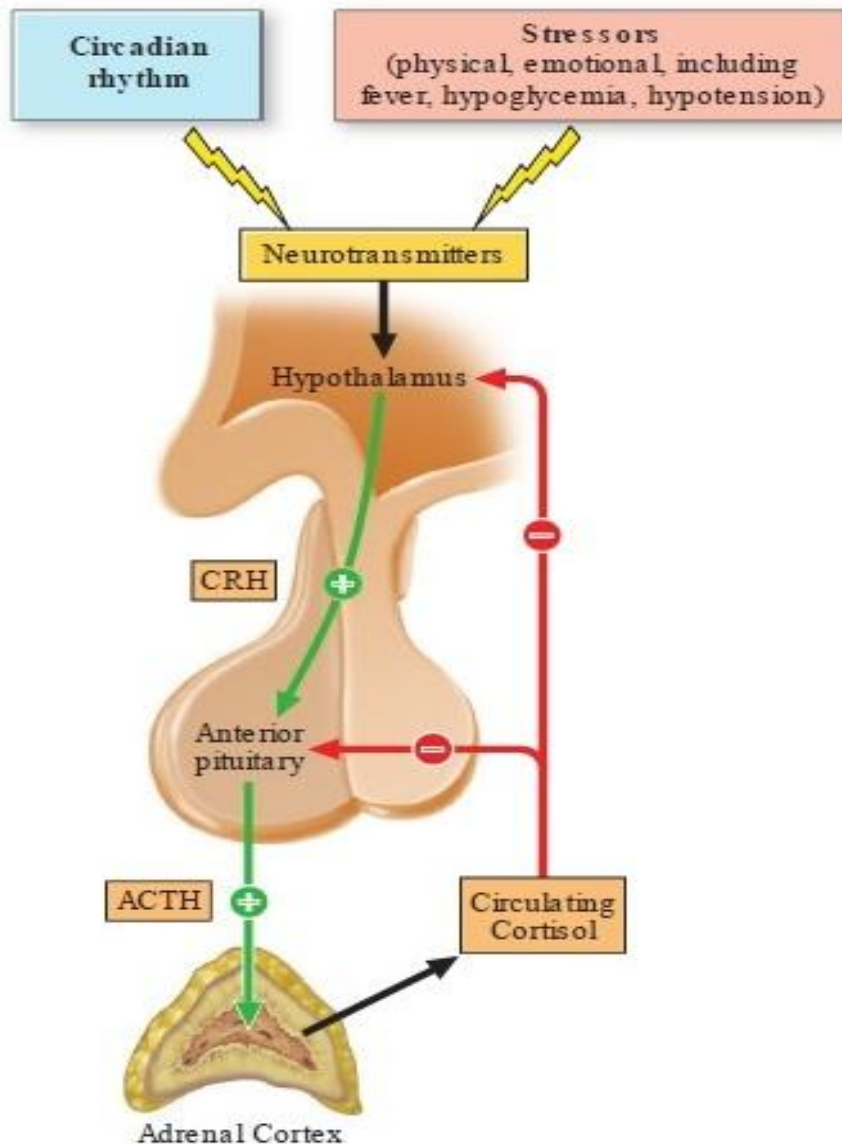
Пучковая зона



Сетчатая зона

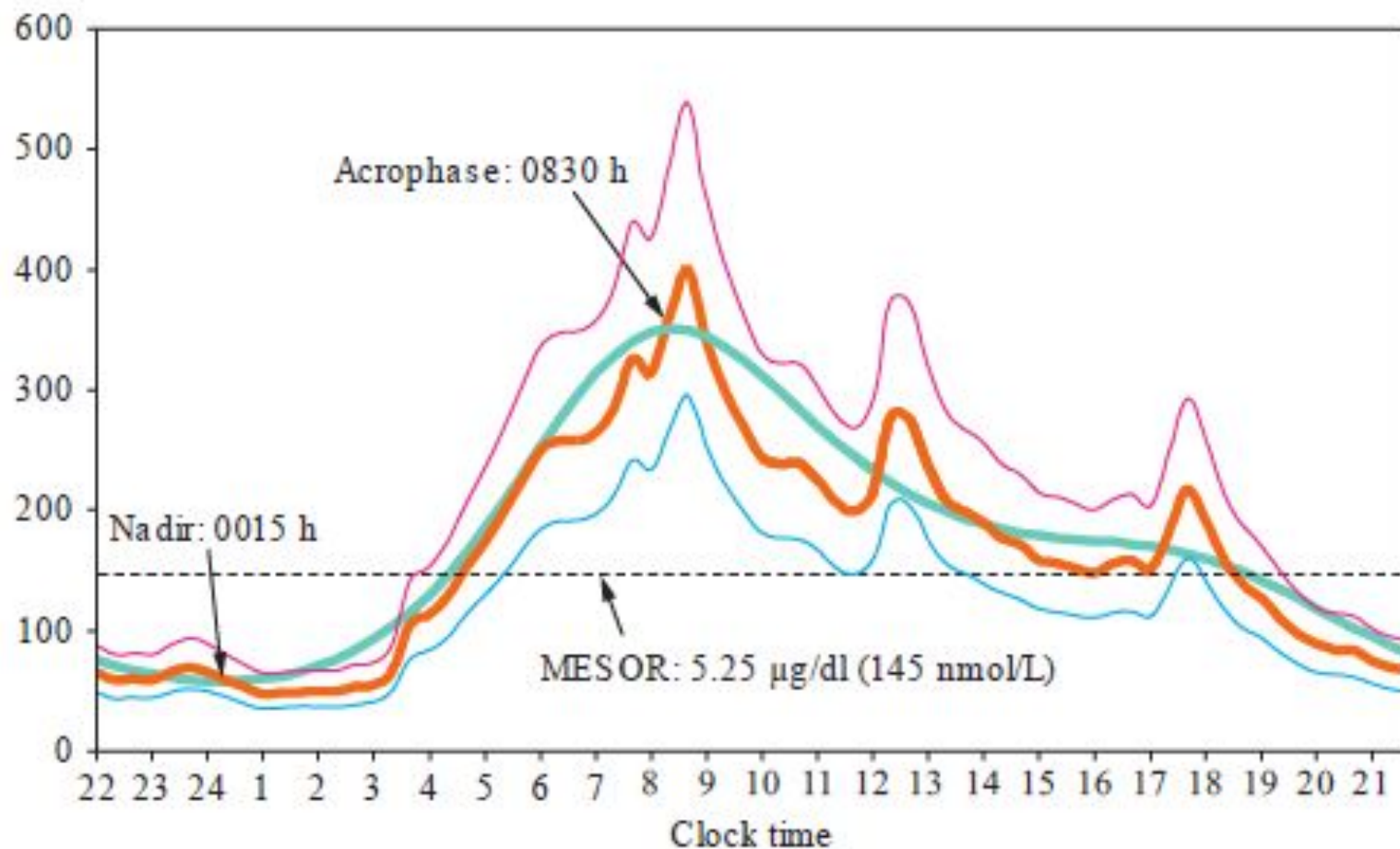


Гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковая система



- Продукция глюкокортикоидов и ДГЭА регулируется Г-Г-Н системой
- Гипоталамус вырабатывает кортиколиберин
- Аденогипофиз вырабатывает АКТГ

Высвобождение кортизола в течение дня



Влияние АКТГ на начало стероидогенеза

АКТГ связывается с цАМФ

цАМФ активирует протеин киназу А

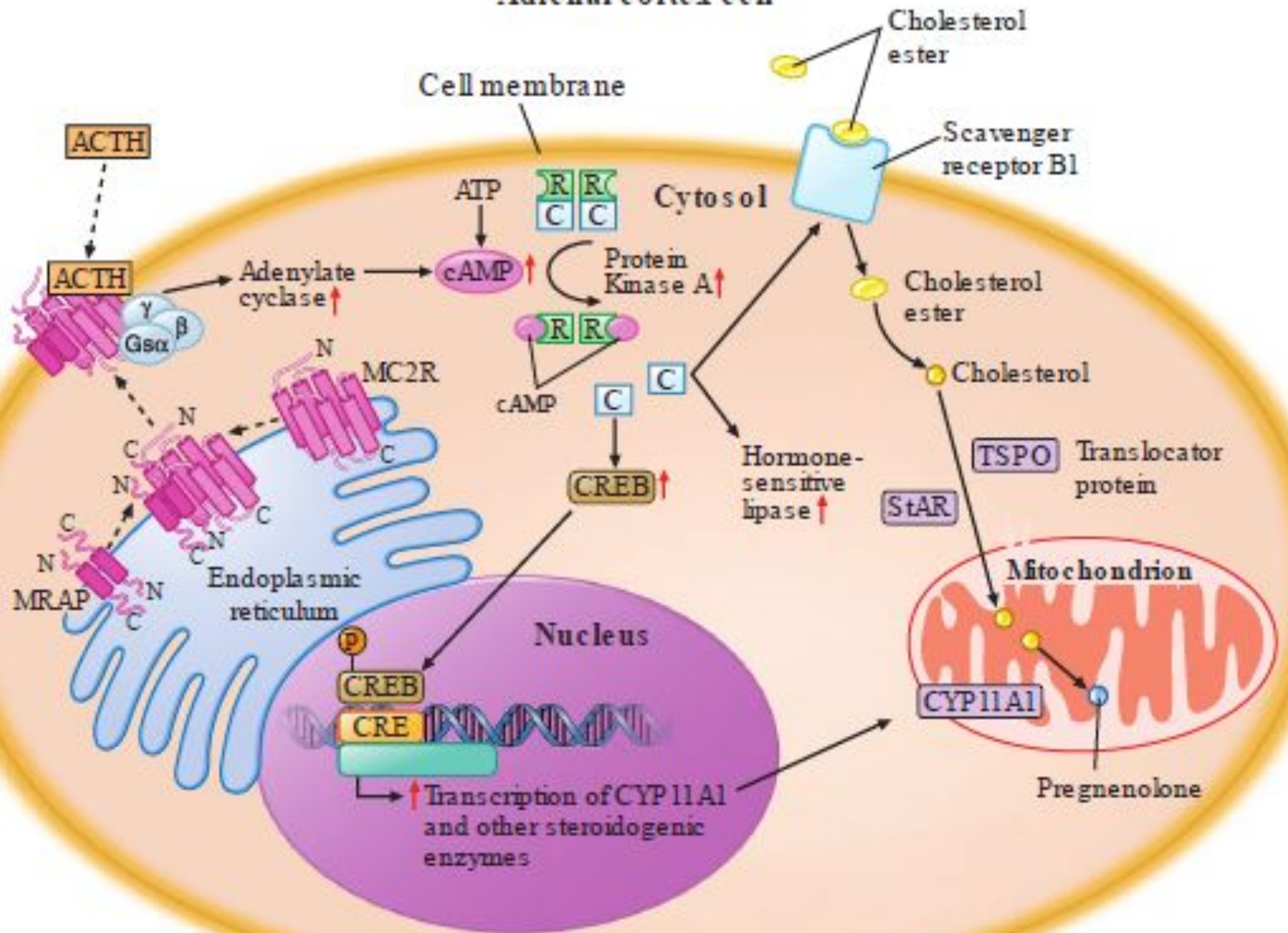
Активная протеин киназа А

Увеличивает доставку холестерина в виде эфира

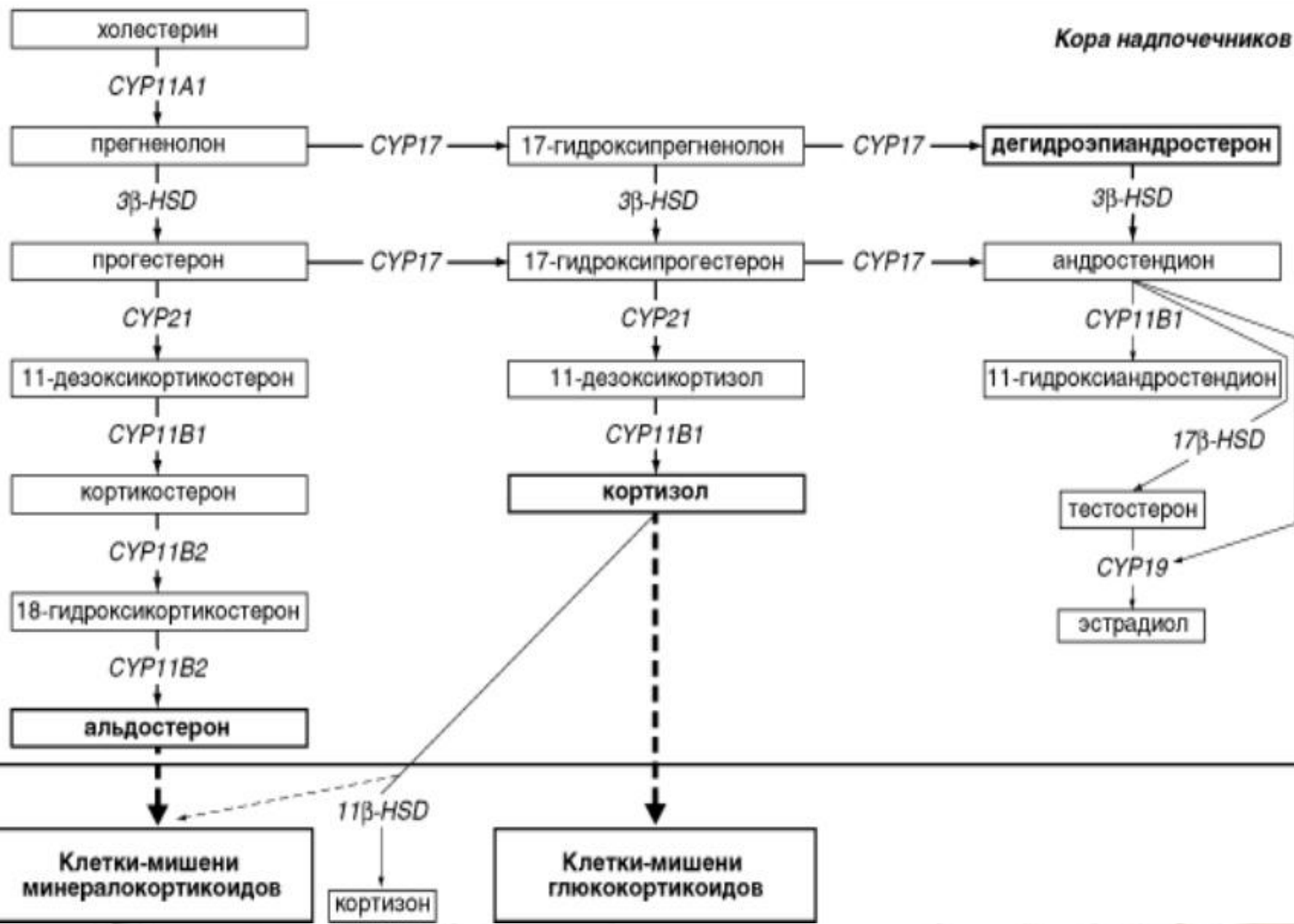
Увеличивает активность гормон-чувствительной липазы

Улучшает доступность и фосфорилирование CREB

Adrenal cortex cell

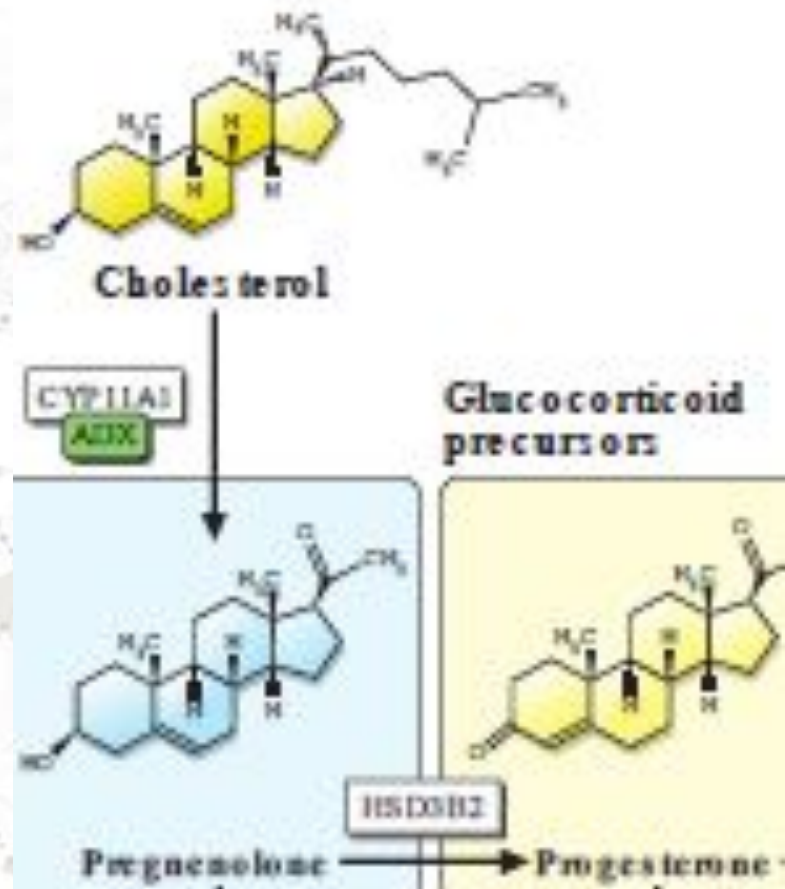


Стероидогенез.



20,22-десмолаза

- Катализирует превращение холестерина в прегненолон
- гидроксилирование по С-20, гидроксилирование по С-22 и отщепление боковой цепи холестерина
- при делеции CYP11A1 происходит недостаточность 20,22-десмолазы



Клиника недостаточности 20.22- десмолазы:

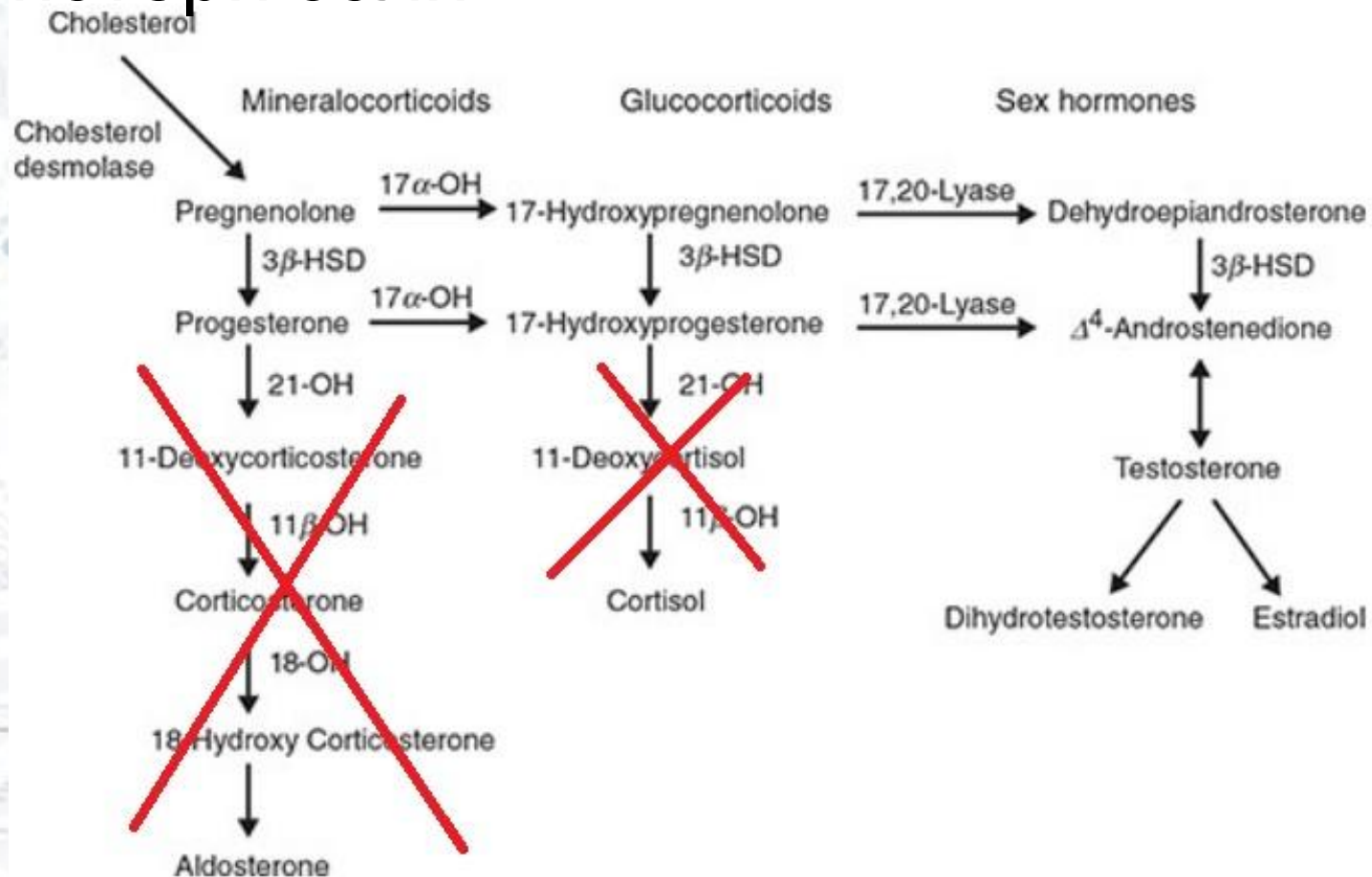
- Примерно треть грудных детей с врожденной липоидной гиперплазией коры надпочечников выживает.
- Болезнь обычно проявляется у новорожденных тяжелой надпочечниковой недостаточностью.
- дети с генетическим мужским полом обычно имеют женский фенотип

21-гидролаза

- Превращает 17-гидроксипрогестерон в 11-дезоксикортизол
- Превращает прогестерон в 11-дезоксикортикостерон
- Кодировается генами 6 хромосомы CYP21A2, CYP21B
- Недостаточность 21-гидролазы – самая частая причина ВГН

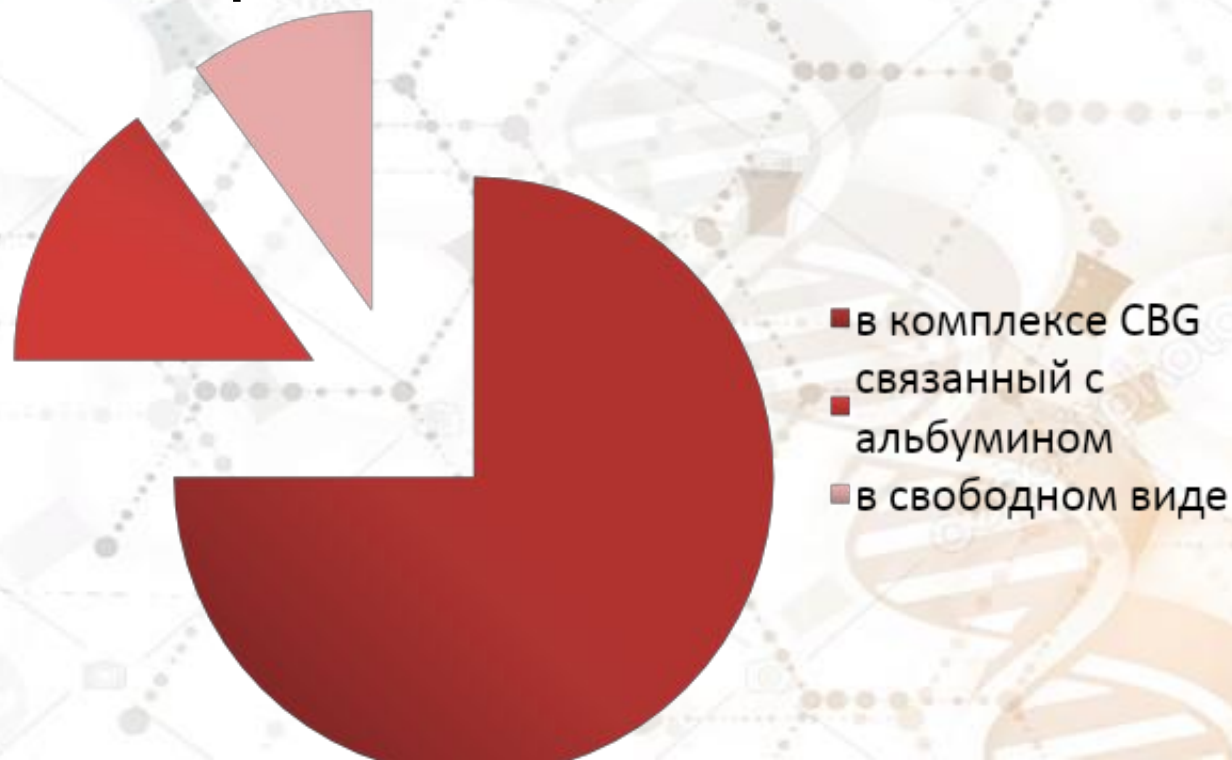
Клиника недостаточности 21-гидролазы

- Вирилизация
- Синдром потери соли

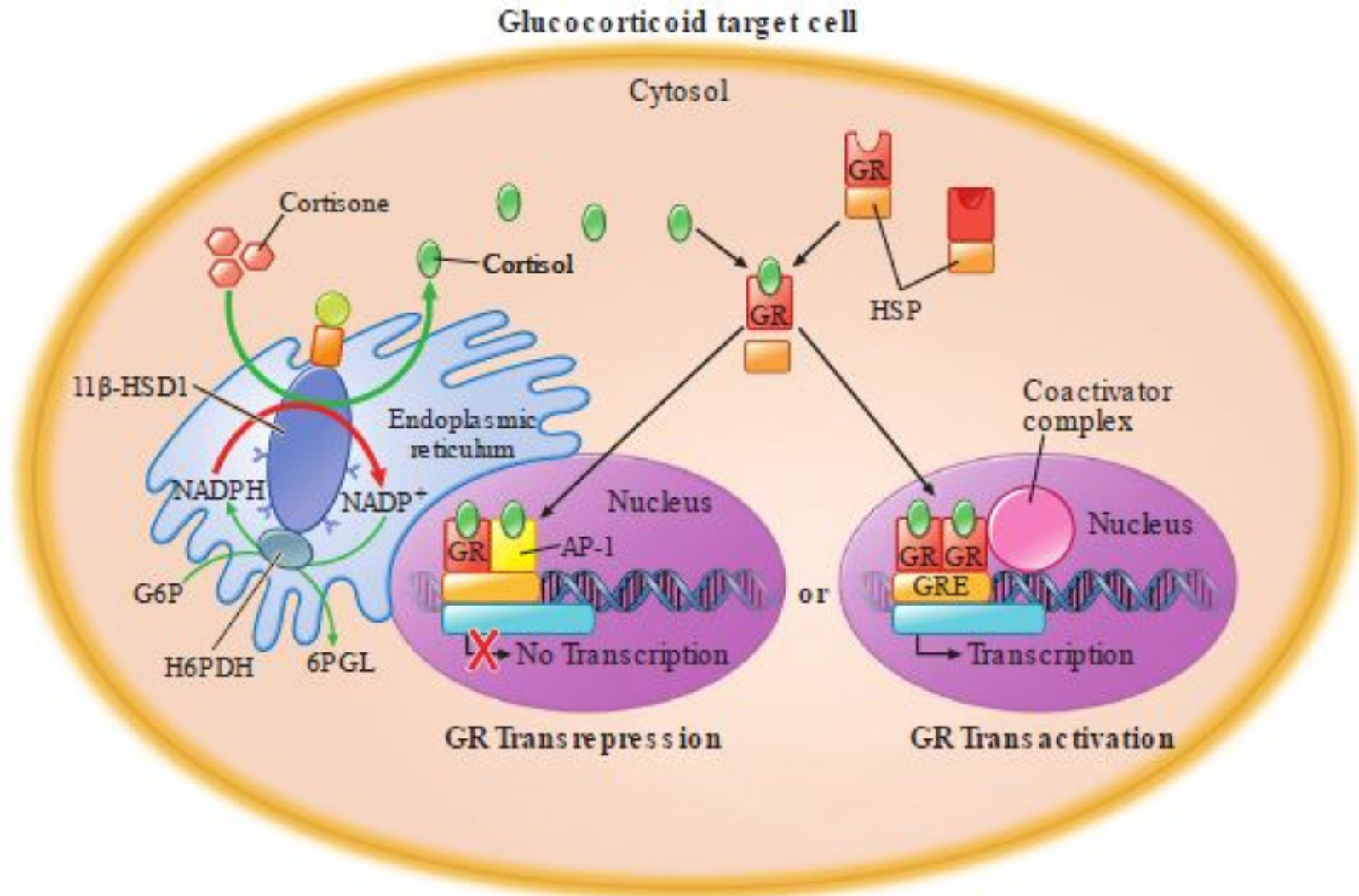


Кортизол в кровяном русле

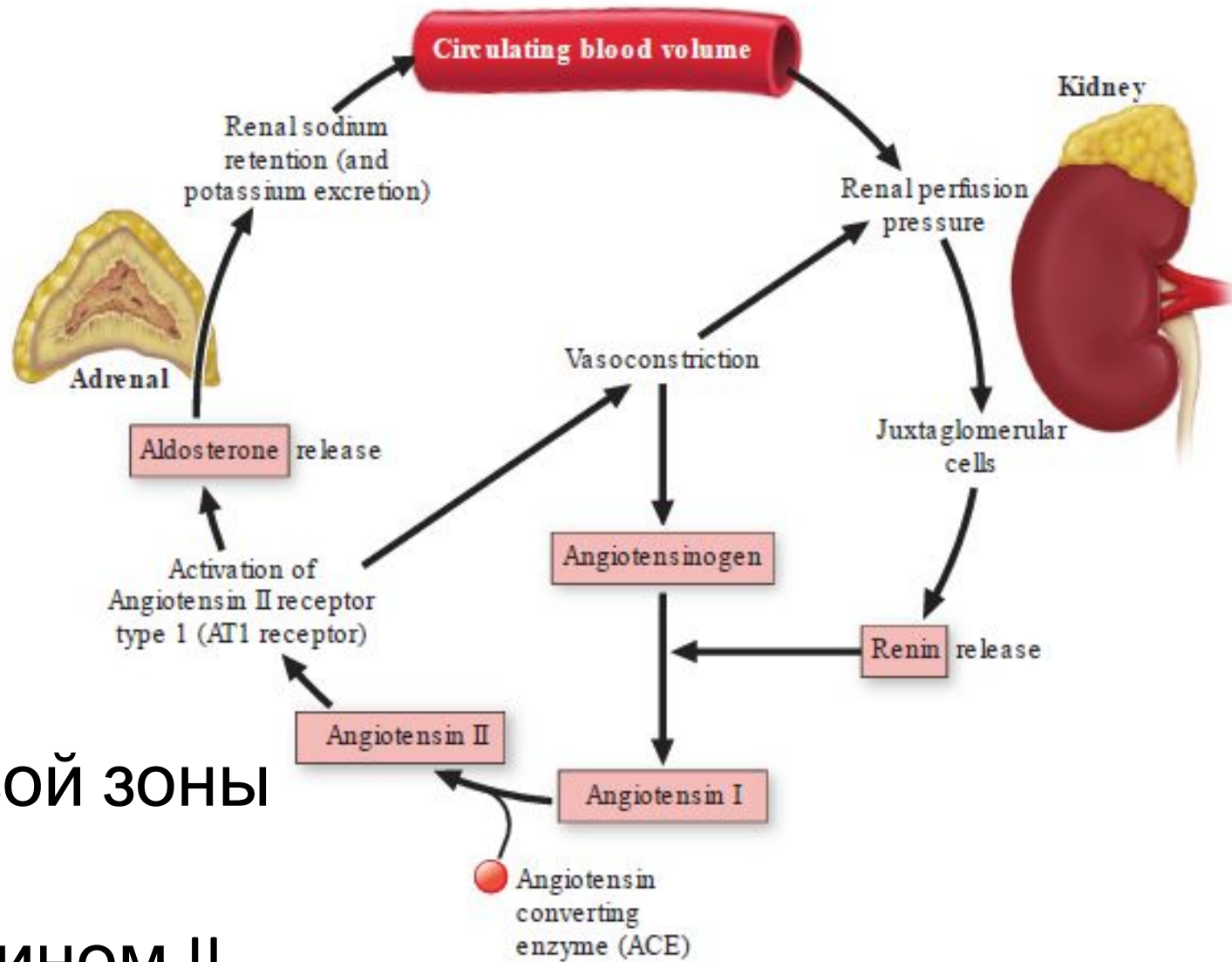
- 75% в связанном с СВГ виде
- 15% в связанном с альбумином виде
- 10% свободный кортизол



Действие кортизола в клетках-мишенях



РААС



Клетки клубочковой зоны связаны с ангиотензином II через AT рецептор

Ионные каналы клубочковой зоны надпочечников

