# Қ.А.Яссауи атындағы Халықаралық Қазақ -Түрік университеті

- №1 Медицина факультеті
- Адам физиологиясы кафедрасы

*Тақырыбы*: Гипо және гиперкортицизм

*Орындған:* Бектурсунова.Б.И
*Қабылдаған*:Табылдиева. А
*Тобы*: ЖМ-901

## Бүйрек үсті безінің гипофункциясы:

- Орталық реттелулердің бұзылыстарынан
- Гормон өндіріліп шығарылуы азаюдан
- Гормондардың безден тыс жеткіліксіздігінен
- Нысана тіндердің гормонға сезімталдығы азаюынан

# Бүйрек үсті безінің гиперфункциясы:

- Гормонның  немесе оның белсенді  аралық өнімдерінің тым артық өндірілуінен
- Гормондардың  безден тыс белсенділігі безден тыс артып кетуінен
- Нысана тін рецепторларына аутоантиденелер әсер еткенде

**Бүйрек үсті безінің гипофункциясында Уотерхауз-Фридрихсен синдромы мен Аддисон ауруы болады**

**Уотерхауса-Фрйдериксена синдром** (R. Waterhause - английский врач; C. Friderichsen - датский педиатр), недостаточность коры надпочечников острая - резкое снижение продукции кортико-стероидов; обычно наблюдается у детей до 15 лет.

# Причины Уотерхауса-Фридериксена синдрома

Чаще всего Уотерхауса-Фридериксена синдром имеет инфекционную этиологию (в большинстве случаев возбудителем является менингококк); в редких случаях возникает при сепсисах, вызванных другими возбудителями, тяжёлых пневмониях, дифтерии, скарлатине. Установлено появление синдрома при некоторых травмах, опухолях надпочечников, при тромбозах сосудов надпочечников; у новорождённых - при гипоксии после длительных родов.

## Симптомы Уотерхауса-Фридериксена синдрома

Начало - внезапное, при полном здоровье появляются некоторые симптомы тяжёлой интоксикации: гиперпирексия (см. Лихорадка), бледность, тошнота, рвота, понос, распространённые боли в животе; геморрагические проявления (на кожных покровах и слизистых в виде кровотечений, кровоподтёков или диффузных геморрагий); тахикардия, артериальная гипотензия; сосудистый коллапс с цианозом конечностей, конвульсии, кома.

# Гемаррагиялық көрініс

**Патогенез надпочечниковой недостаточности** ( адреналового криза ). В основе острого гипокортицизма лежит декомпенсация всех видов обмена и процессов адаптации, связанная с прекращением секреции гормонов коры надпочечников. При заболевании, из-за отсутствия синтеза глюко- и минералокортикоидных гормонов коры надпочечников, происходит потеря ионов натрия и хлоридов с мочой и уменьшается их всасывание в кишечнике. Это сопровождается , одновременной потерей большого количества воды. Наступает обезвоживание за счет выделения внеклеточной жидкости и вторичного перехода воды из внеклеточного пространства в клетки. В связи с резкой дегидратацией организма уменьшается объем крови, что приводит к гиповолемии и нарушению электролитного баланса.

В патогенезе острой надпочечниковой недостаточности принимает участие и нарушение обмена калия. Повышается его уровень в сыворотке крови, в межклеточной жидкости и в клетках, уменьшается выделение его с мочой. Избыток калия в сердечной мышце ведет к нарушению сократительной способности миокарда.

В условиях аддисонического криза в организме нарушается углеводный обмен: уровень сахара в крови снижается, уменьшаются запасы гликогена в печени и скелетных мышцах, повышается чувствительность к инсулину. При недостатке глюкокортикоидов снижается уровень мочевины — конечного продукта азотистого обмена.

Надпочечниковая недостаточность (недостаточность коры надпочечников, гипокортицизм) - **клинический синдром**, обусловленный недостаточной секрецией гормонов коры надпочечника в результате нарушения функционирования одного или нескольких звеньев гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы. Надпочечниковая недостаточность подразделяется на первичную, являющуюся результатом деструкции самой коры надпочечников, и вторичную (гипоталамо-гипофизарную), возникающую вследствие недостаточности секреции АКТГ аденогипофизом. В клинической практике наиболее часто встречается первичная хроническая надпочечниковая недостаточность (95 % случаев). Заболевание, обусловленное деструктивным процессом в надпочечниках, впервые было описано в 1855 г. английским врачом Томасом Аддисоном (1793-1860). Первичный гипокортицизм аутоиммунной и туберкулезной этиологии обозначается как **болезнь Аддисона**.

**Основными причинами** первичной хронической надпочечниковой недостаточности являются:

1. Аутоиммунное разрушение коры надпочечников (98 % случаев). В крови большинства пациентов обнаруживаются антитела к ферменту 21-гидроксилазе (Р450с21). Кроме того, у 60-70 % пациентов развиваются другие аутоиммунные заболевания, чаще всего, аутоиммунный тиреоидит.
2. Туберкулез надпочечников (1-2 %). Большинство пациентов страдает туберкулезным поражением легких.
3. Адренолейкодистрофия (1-2 %) - Х-сцепленное рецессивное заболевание, при котором наследуется дефект ферментных систем, осуществляющих обмен длинноцепочечных жирных кислот, в результате происходит их аккумуляция в белом веществе ЦНС и коре надпочечников, приводящая к дистрофическим изменениям.

4.Редкие причины (коагулопатии, дусторонний геморрагический инфаркт надпочечников (синдром Уотерхауса-Фридериксена) метастазы опухолей, двусторонняя адреналэктомия, ВИЧ-ассоциированный комплекс. Основными причинами вторичного гипокортицизма являются различные опухолевые и деструктивные процессы в гипоталамо-гипофизарной области. Острая надпочечниковая недостаточность (аддисонический криз), в подавляющем большинстве случаев, имеет те же причины, что и хроническая и представляет собой ее декомпенсацию.

**Патогенез**.При первичном гипокортицизме в результате разрушения более 90% коры обоих надпочечников формируется дефицит альдостерона и кортизола. Дефицит альдостерона приводит к потере натрия задержке калия (гиперкалиемия) и прогрессирующему обезвоживанию. Следствием водных и электролитных расстройств являются изменения со стороны сердечно-сосудистой и пищеварительной систем. Дефицит кортизола приводит к снижению адаптивных возможностей организма, снижению процессов глюконеогенеза и синтеза гликогена. В связи с этим первичная хроническая надпочечниковая недостаточность манифестирует на фоне различных физиологических стрессов (инфекции, травмы, декомпенсация сопутствующей патологии).

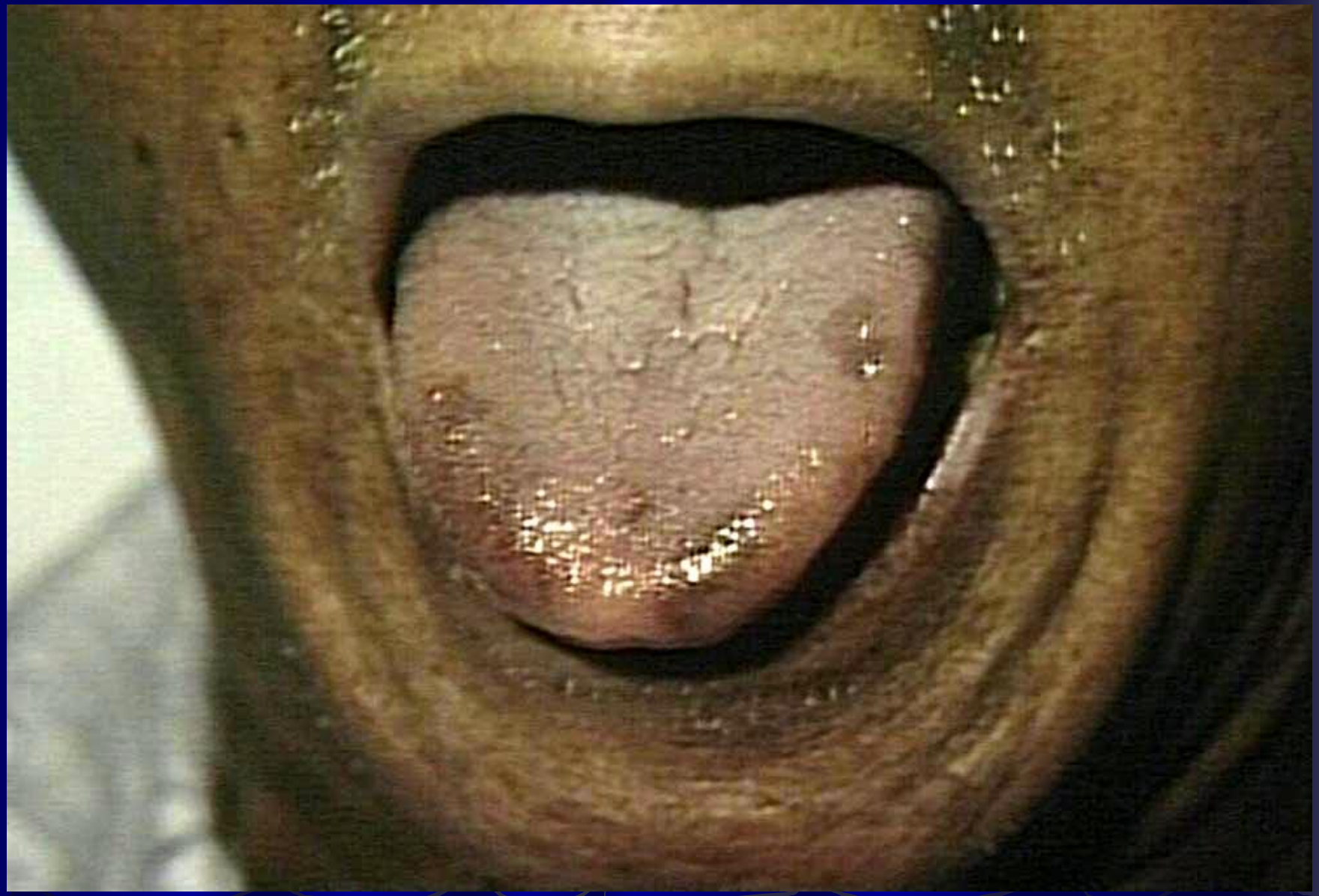
Дефицит кортизола по механизму отрицательной обратной связи приводит к повышению продукции АКТГ и его предшественника проопиомеланокортина. В результате протеолиза проопиомеланокортина кроме АКТГ образуется и меланоцит-стимулирующий гормон. Таким образом, при первичном гипокортицизме параллельно избытку АКТГ формируется избыток меланоцит-стимулирующпго гормона, который и обуславливает наиболее яркий симптом первичной хронической надпочечниковой недостаточности - гиперпигментацию кожи и слизистых.

В связи с тем, что продукция альдостерона корой надпочечников происходит практически независимо от эффектов АКТГ, при вторичном гипокортицизме вследствие недостатка АКТГ развивается дефицит одного только кортизола, а продукция альдостерона сохраняется. Именно это определяет тот факт, что вторичный гипокортицизм имеет относительно более легкое течение по сравнению с первичным.

**Основными клиническими симптомами первичного гипокортицизма (болезни Аддисона) являются:**

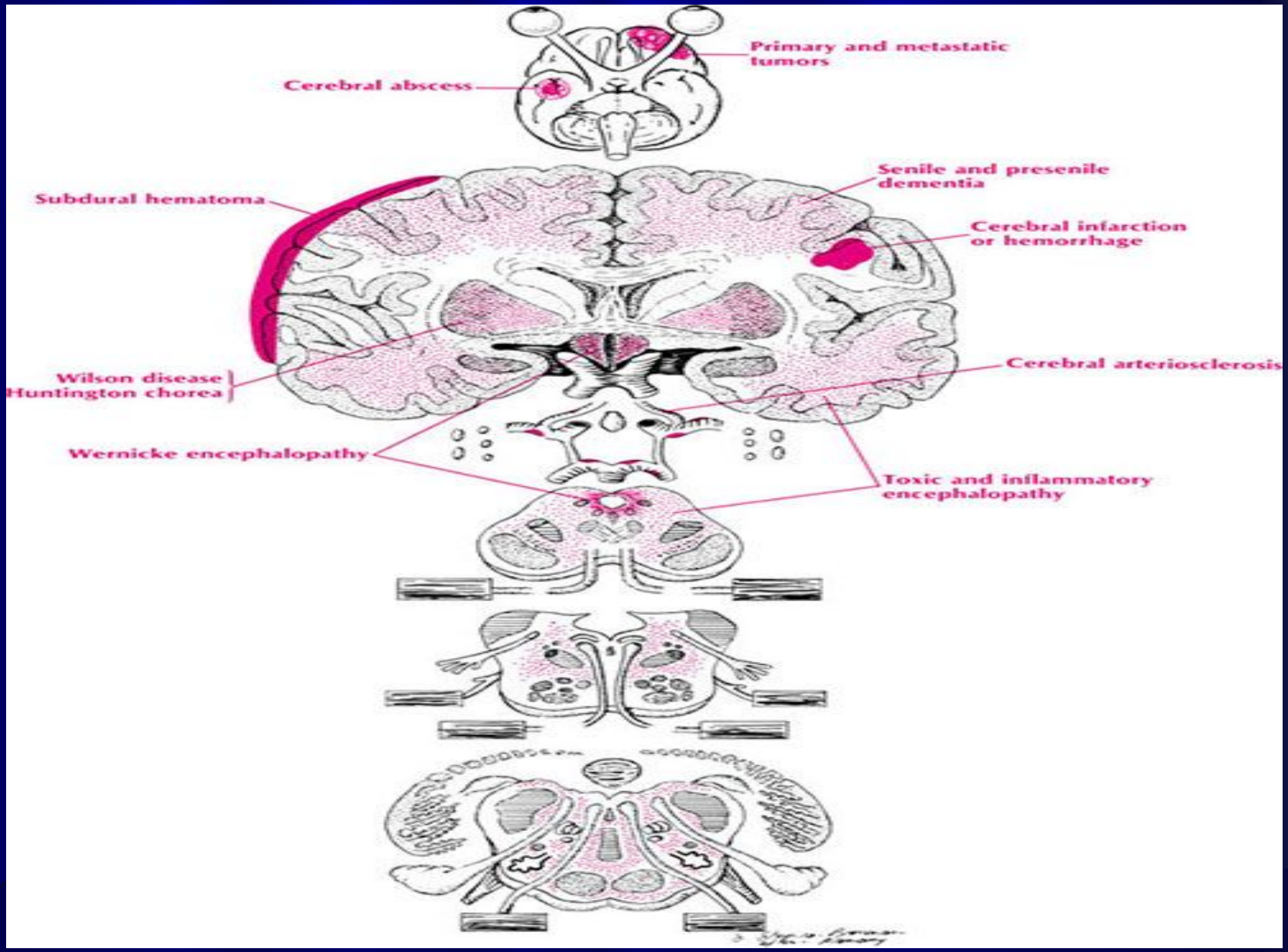
- Гиперпигментация кожи и слизистых.
- Похудение
- Общая слабость, астения, депрессия, снижение либидо
- Артериальная гипотензия
- Диспепсические расстройства
- Пристрастие к соленой пище
- Гипогликемия

# Гиперпигментация



# Терінің бозғылттануы

# Синдром Аддисона



Синдро́м гиперкортици́зма (синдром Ице́нко-Ку́шинга, кушинго́ид) объединяет группу заболеваний, при которых происходит длительное хроническое воздействие на организм избыточного количества гормонов коры надпочечников, независимо от причины, которая вызвала повышение количества этих гормонов в крови.

# Этиология

Причиной синдрома Кушинга могут быть различные состояния. Чаще всего синдром гиперкортицизма (избыточное образование гормонов коры надпочечников) бывает обусловлен повышенной выработкой адренокортикотропного гормона гипофиза (болезнь Иценко-Кушинга). Этот гормон может вырабатываться микроаденомой гипофиза или эктопированной (расположенной не на обычном месте) кортикотропиномой. Эктопированная злокачественная кортикотропинома может располагаться в бронхах, яичках, яичниках.

Реже синдром Кушинга возникает при первичном поражении коры надпочечников (доброкачественные или злокачественные опухоли коры надпочечников, гиперплазия коры надпочечников). Гормонально-активная опухоль коры надпочечника называется кортикостерома. Она продуцирует в кровь избыточное количество глюкокортикоидов. При этом из-за избыточного количества глюкокортикоидов в крови снижается количество адренокортикотропного гормона гипофиза и оставшаяся ткань надпочечников подвергается атрофическим изменениям

Синдром гиперкортицизма может возникнуть при лечении различных заболеваний при помощи гормонов коры надпочечников (глюкокортикоидов), если происходит передозировка препарата. Достаточно часто гиперсекреция кортизола наблюдается при ожирении, хронической алкогольной интоксикации, беременности и некоторыми психическими и неврологическими заболеваниями — такое состояние называется «Псевдо-Кушинга синдром» или «функциональный гиперкортицизм», который не вызван опухолями, но клиническая картина наблюдается как и при истинном синдроме Иценко-Кушинга

# Патогенез

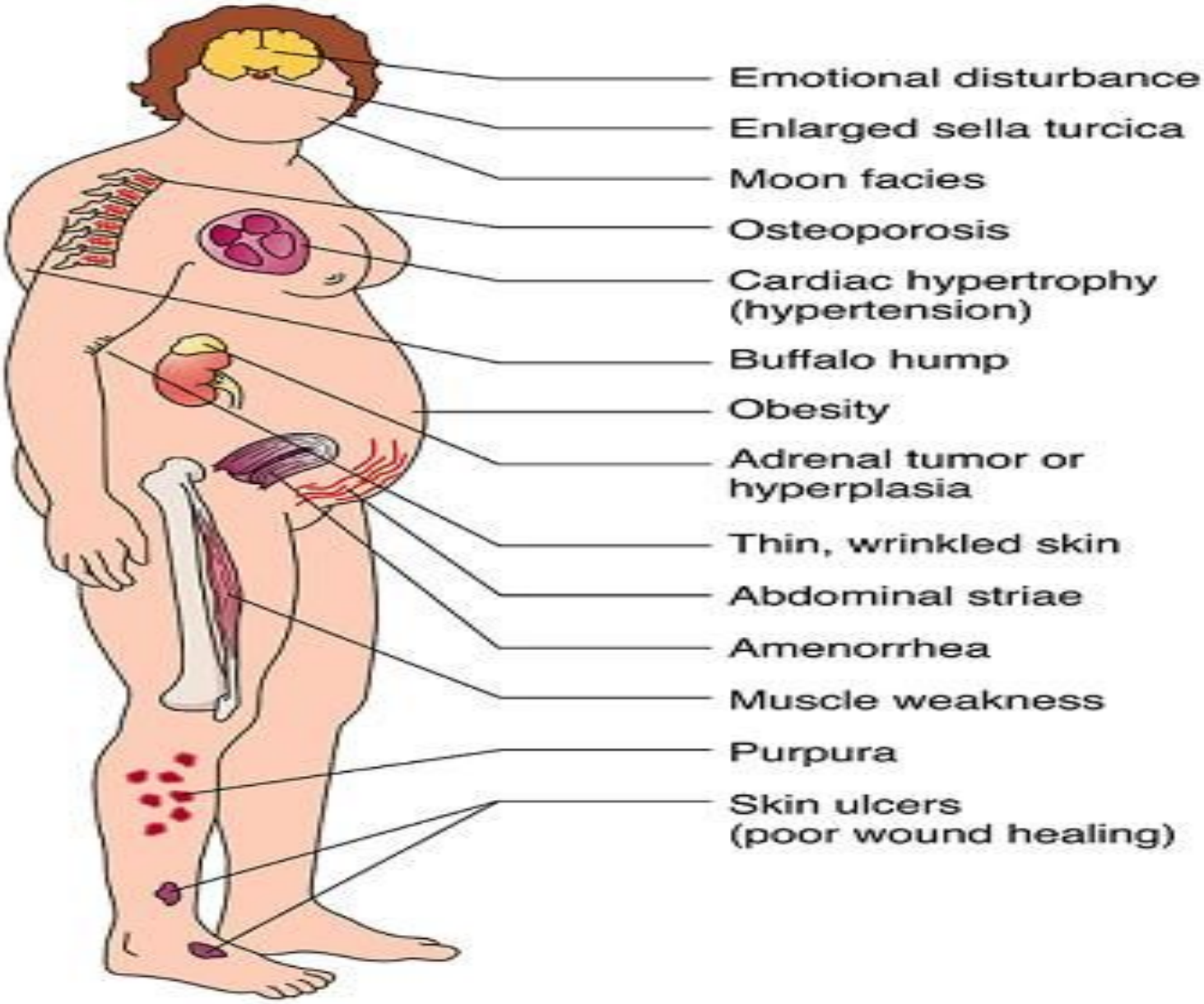
В основе патогенеза патологических изменений, которые развиваются при синдроме Кушинга со стороны большинства органов и систем, лежит в первую очередь гиперпродукция кортизола. Кортизол в нефизиологических концентрациях оказывает катаболическое действие на белковые структуры и матрицы большинства тканей и структур (кости, мышцы, в том числе гладкие и миокард, кожа, внутренние органы и т. п.), в которых постепенно развиваются выраженные дистрофические и атрофические изменения. Нарушения углеводного обмена заключаются в стойкой стимуляции глюконеогенеза и гликогенолиза в мышцах и печени, что приводит к гипергликемии (стероидный диабет). На жировой обмен избыток кортизола оказывает комплексное действие: на одних участках тела происходит избыточное отложение, а на других — атрофия жировой клетчатки, что объясняется разной чувствительностью отдельных жировых отделов к глюкокортикоидам.

Важным компонентом патогенеза синдрома Кушинга являются электролитные расстройства (гипокалиемия, гипернатриемия), которые обусловлены влиянием избытка кортизола на почки. Прямым следствием этих электролитных сдвигов является артериальная гипертензия и усугубление миопатии, в первую очередь кардиомиопатии, которая приводит к развитию сердечной недостаточности и аритмиям. Иммуносупрессивное действие глюкокортикоидов обусловливает склонность к инфекциям.

Наиболее частым вариантом синдрома Кушинга, с которым сталкиваются врачи большинства специальностей, является экзогенный синдром Кушинга, который развивается на фоне терапии глюкокортикоидами.[3] Болеют в основном лица в возрасте 20-40 лет.

## Клиника гиперкортицизма

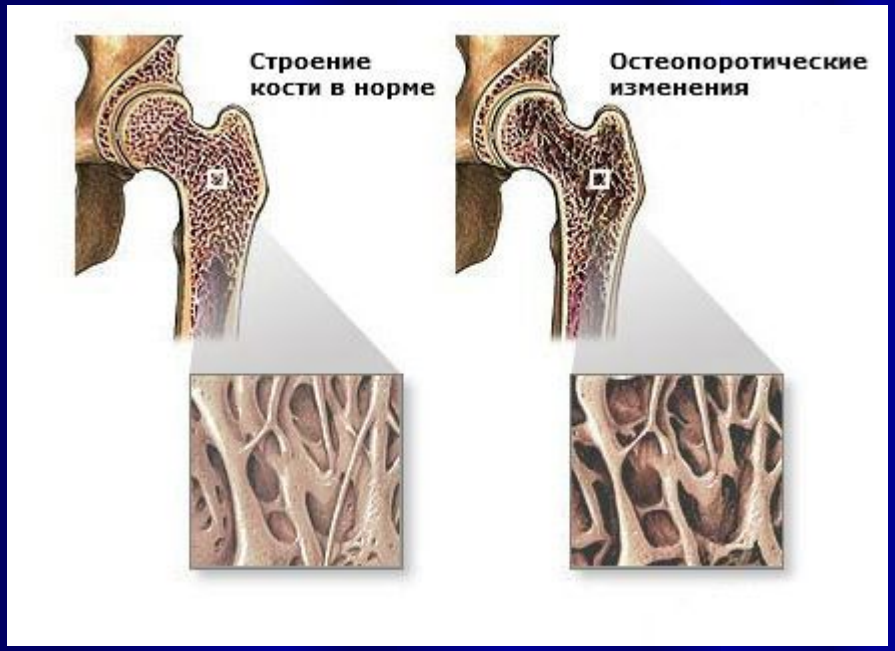
Больные жалуются на головные боли, повышенную утомляемость, слабость, нарушение половой функции. Характерно ожирение с преимущественным отложением жира на лице, которое приобретает округлую «лунообразную» форму, туловище, в задненижнем отделе шеи, над ключицами. В то же время конечности становятся более тонкими вследствие не только перераспределения жира, но и атрофии мышц (катаболическое действие глюкокортикоидов на белковый обмен). Развивается атрофия кожи, на которой легко появляются кровоизлияния - экхимозы. На коже живота преимущественно в нижнебоковых отделах образуются полосы розоватого цвета - стрии. Глюкокортикоиды вызывают также развитие остеопороза, который проявляется болями в костях и суставах, а иногда - спонтанными переломами трубчатых костей, ребер, позвоночника. У 3/4 больных наблюдается артериальная гипертензия, которая может быть достаточно стойкой. Повышение АД обусловлено увеличением объема циркулирующей крови и усилением действия катехоламинов под влиянием глюкокортикоидов. У многих больных развивается миокардиодистрофия, сопровождающаяся изменениями на ЭКГ, а у 1/4 больных - сердечной недостаточностью.

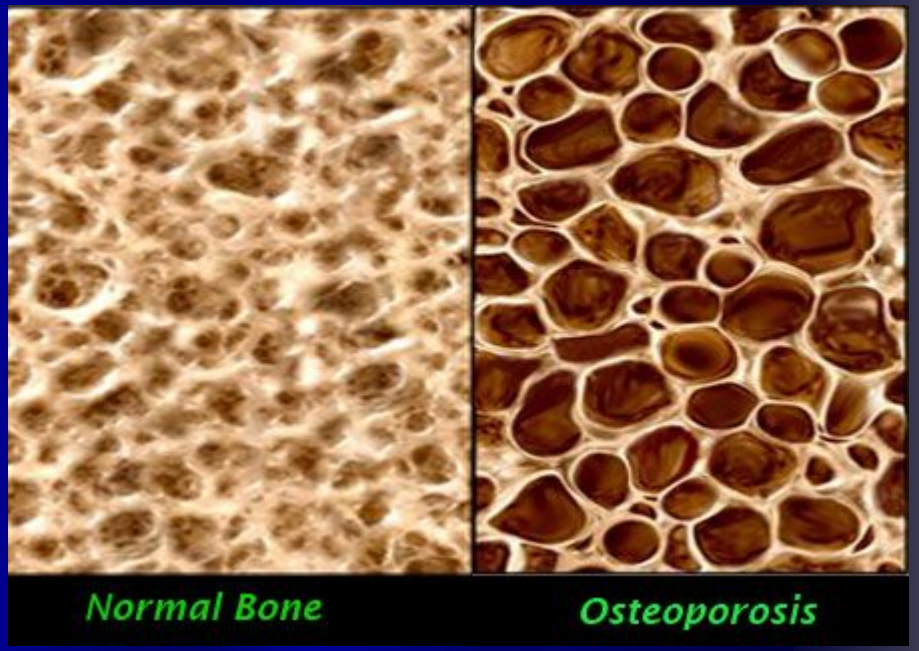

Emotional disturbance
Enlarged sella turcica
Moon facies
Osteoporosis
Cardiac hypertrophy (hypertension)
Buffalo hump
Obesity
Adrenal tumor or hyperplasia
Thin, wrinkled skin
Abdominal striae
Amenorrhea
Muscle weakness
Purpura
Skin ulcers (poor wound healing)

# Семіздік

Нарушается водно-электролитный обмен - появляются отеки и гипокалиемия, усиливается выведение кальция и нарушается всасывание его в кишечнике, что способствует прогрессированию остеопороза. У большинства больных имеются психоэмоциональные нарушения - повышенная возбудимость, раздражительность, эмоциональная лабильность, иногда тяжелая депрессия и психозы. Увеличение секреции андрогенов приводит к гирсутизму, появлению угрей и нарушению менструального цикла у женщин. У мужчин развивается импотенция, снижается либидо в результате угнетающего действия гидрокортизона на клетки Лейдига. Нередко наблюдаются боли в животе, чаще развиваются язвы желудка, что особенно характерно для лекарственного синдрома Иценко - Кушинга. Толерантность к глюкозе обычно снижена, у части больных развивается сахарный диабет, который, как правило, протекает сравнительно легко и редко осложняется кетоацидозом. В крови обнаруживают умеренный нейтрофилез, иногда эритроцитоз, гипокалиемию, гипохлоремию и метаболический алкалоз. Рентгенологически выявляют генерализованный остеопороз, особенно позвоночника и костей таза.

# Остеопороз


Строение
кости в норме
Остеопоротические
изменения


Normal Bone
Osteoporosis

# Әлсіздік пен шаршағышты
# қ

**Назар аударғандарыңызға рахмет!**