

федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Тюменский государственный медицинский университет»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
(ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России)  
**Кафедра биологии**

Презентация на тему:

# **«МАР и ВПР эндокринных желез»**

Работу выполнил: студент 211 гр. Самадов Ю.Р.  
Проверила: ассистент кафедры Баянова Анна  
Евгеньевна

Тюмень, 2021 г.

# ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки (ВП) занимают одно из первых мест, как в структуре детской заболеваемости и инвалидности, так и в перинатальной и ранней детской смертности. По данным ряда авторов ВП обнаружены у 25,6 % детей, умерших в перинатальном периоде, 18%- среди мертворожденных. По заключению XXIX сессии Всемирной ассамблеи здравоохранения, в развитых странах в заболеваемости и смертности детей врожденные пороки развития занимают большую долю, чем инфекционные болезни. Выявление в каждом конкретном случае причины порока развития позволит уменьшить риск повторного рождения ребенка с аналогичным пороком.

# Аномалии развития гипофиза

**Аплазия гипофиза** - отсутствие гипофиза, как правило, сопровождается деформацией турецкого седла. В изолированном виде встречается крайне редко, чаще сочетается с пороками прозэнцефалической группы.

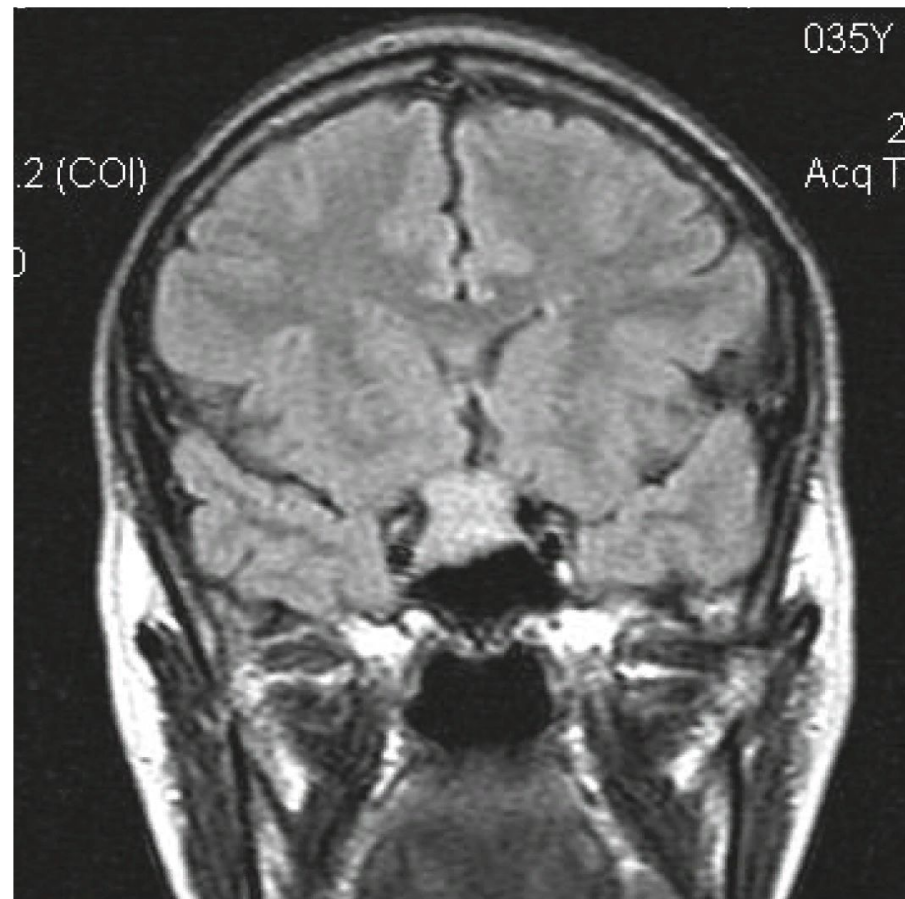
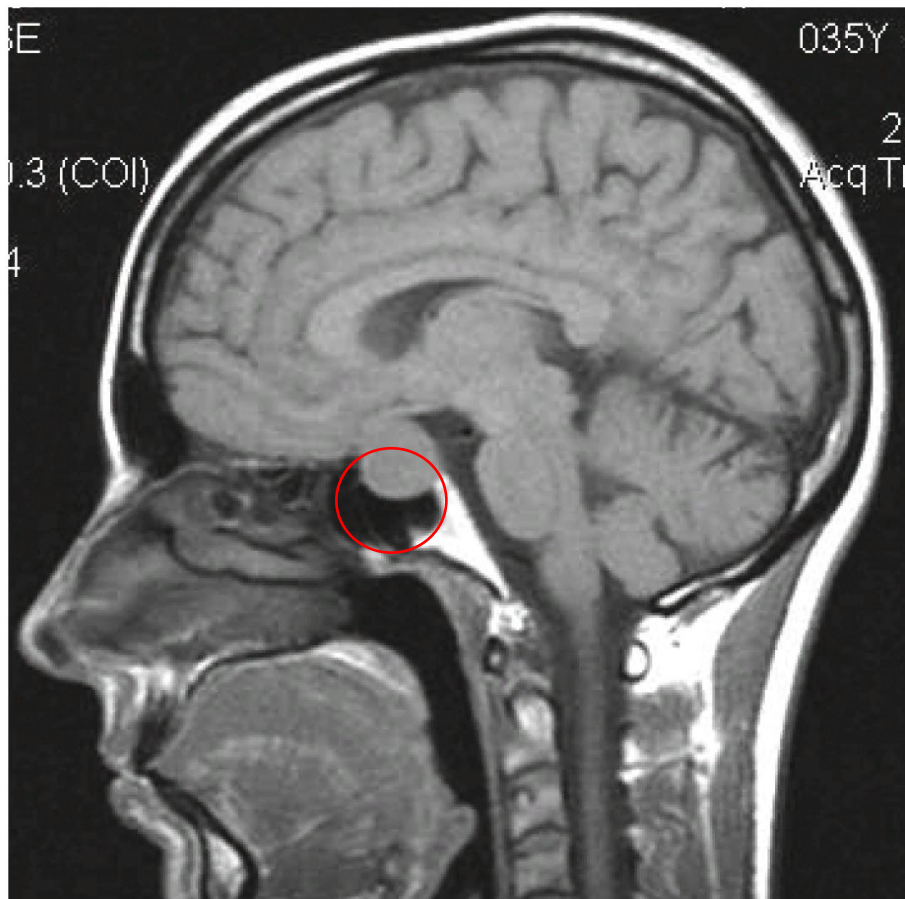
**Гипоплазия гипофиза** недоразвитие гипофиза, обычно наблюдается при анэнцефалии.

**Гипофиз эктопированный** (син.: гипофиз фарингеальный, гипофиз глоточный) - полоска клеток аденогипофиза длиной 5-6 мм и толщиной 0,5—1,0 мм в подслизистом слое свода глотки.

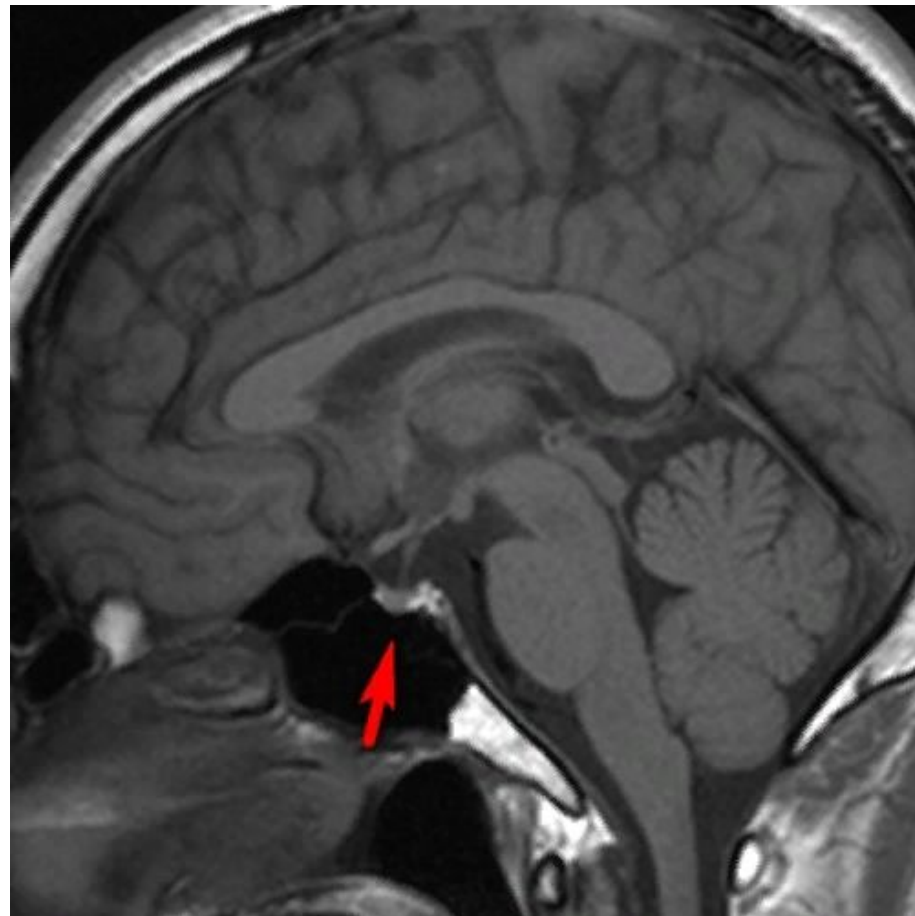
**Киста гипофизарная** — возникает из остатков полости гипофизарного кармана. Кисты располагаются между передней долей и промежуточной частью гипофиза.

**Удвоение гипофиза** сопровождается удвоением турецкого седла и некоторых глоточных структур. Порок редкий, обычно сочетается с тяжелыми пороками ЦНС.

# Аплазия гипофиза



# Гипоплазия гипофиза



# Аномалии развития надпочечников

**Аплазия надпочечника** - отсутствие надпочечной железы, как изолированный порок встречается редко. Обычно сочетается с анэнцефалией. Односторонняя аплазия сопровождается гипертрофией другого надпочечника.

**Гиперплазия надпочечника**— микроскопически проявляется гиперплазией коры надпочечников. Сопровождается повышенной выработкой андрогенов. Надпочечники увеличены в объеме, поверхность их складчатая.

**Гипоплазия надпочечника** микроскопически проявляется редукцией и дезорганизацией пучковой зоны. Недоразвитие головного мозга обычно сочетается с гипоплазией надпочечников. У большинства анэнцефалов, у которых почти полностью отсутствует мозговая ткань, масса обоих надпочечников, как правило, не превышает 1 г.

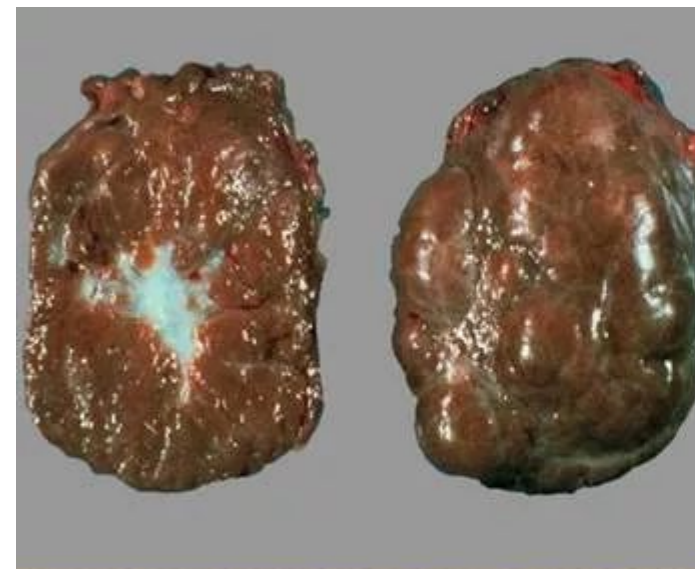
**Надпочечник добавочный** - может располагаться под капсулой почки, в ткани почки, в околопочечной и околонадпочечной жировой клетчатке, в печени, брюшной полости, вдоль мочеполового тракта, в мошонке, семенном канатике, широкой связке матки, стенке влагалища.

**Эктопия надпочечника** (син.: гетеротопия надпочечника, дистопия надпочечника) — надпочечники располагаются под капсулой почки, в ткани почки и различных участках забрюшинной клетчатки. Описана ectopia ткани надпочечников в легкое.

# Гиперплазия надпочечника



Гиперплазия надпочечника



# Адреногенитальный синдром (АГС)

Адреногенитальный синдром - патологическое состояние, обусловленное гиперсекрецией андрогенов в коре надпочечников и проявляющееся признаками вирилизации. Практически все случаи адреногенитального синдрома - врождённые. Синдром обусловлен недостаточностью одного из ферментов, необходимых для синтеза кортизола. Дефицит кортизола стимулирует выработку кортиколиберина и АКТГ, что приводит к гиперплазии коры надпочечников и избыточной продукции тех АКТГ-зависимых стероидов, синтез которых при данной недостаточности фермента не нарушен.



# Болезнь Аддисона

Болезнь Аддисона - хроническая первичная недостаточность коры надпочечников. Возникает при двустороннем поражении надпочечников, приводящем к их недостаточности, т.е. уменьшению (или прекращению) секреции глюкокортикоидов и минералокортикоидов.

Причины: иммунная аутоагрессия (в 80% случаев заболевания), туберкулез. Как синдром, хроническая недостаточность коры надпочечников присутствует при множестве наследуемых заболеваний.

Виды: различают первичную, вторичную и ятрогенную формы болезни Аддисона.

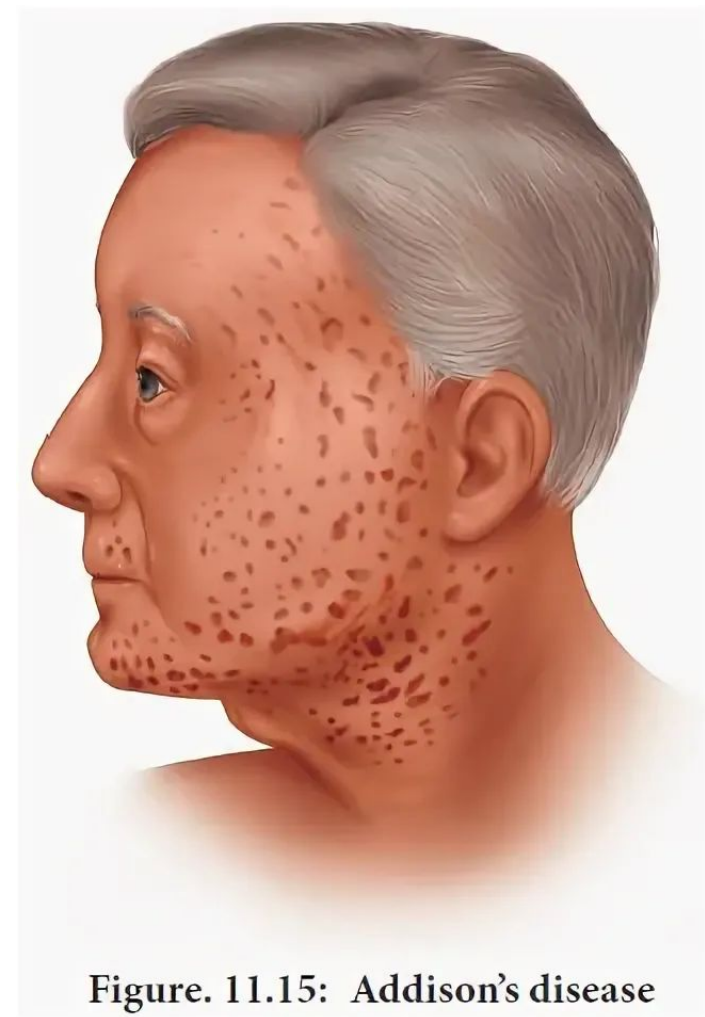


Figure. 11.15: Addison's disease

# Аномалии развития щитовидной и околощитовидных желез

Агенезия (аплазия) щитовидной железы (син.: атиреоз, тиреоаплазия) — ткань железы отсутствует полностью в 70-79% случаев, в 21-30% имеются aberrантные щитовидные железы. Уровень тироксина в крови низкий, уровень тиреотропного гормона высокий. Достоверными ранними симптомами заболевания служат открытый малый родничок, длительная физиологическая гипербилирубинемия, легкий отек лица и шеи, нарушения дыхания, гипотермия, брадикардия, запоры. Позднее появляются макроглоссия, вздутый живот, пупочная грыжа, гипотония, сухость волос и кожи, круглое лицо, грубый голос.

# Аномалии развития щитовидной и околощитовидных желез

Отмечаются задержка роста, отставание костного возраста и позднее прорезывание зубов. Если заместительная терапия не начата в возрасте до 3 месяцев, врожденный гипотиреоз ведет к снижению интеллекта. Популяционная частота 1:5300.



Рис. Внешний вид при аплазии щитовидной железы

# Аномалии развития щитовидной и околощитовидных желез

**Аплазия околощитовидных желез** - полное отсутствие всех желез ведет к тетании, обычно сочетается с другими пороками, в частности, с гипоплазией вилочковой железы.

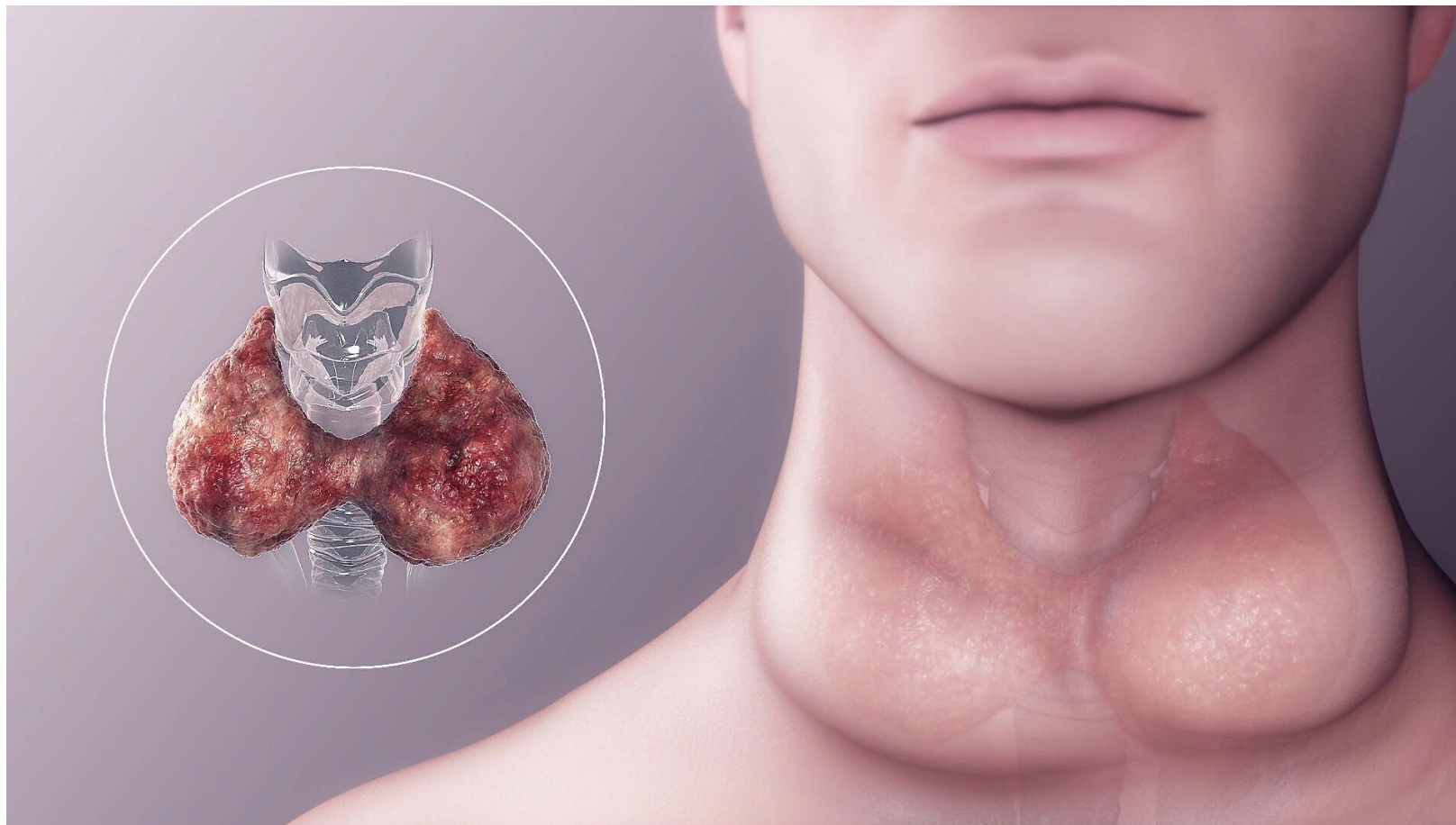
**Гиперплазия околощитовидных желез** — в первые недели жизни появляются запоры, затруднение дыхания, гепатоспленомегалия, полидипсия, полиурия, гипотония, судороги и анемия. Сухожильные рефлексы повышены. Отмечаются выраженная гиперкальциемия, гипофосфатемия, гиперкальциурия, гиперфосфатурия, аминоацидурия. Рентгенологически выявляются деминерализация, субпериостальная резорбция костей и патологические переломы. Часто встречается нефролитиаз. Без лечения дети погибают в первые месяцы жизни. Тип наследования предположительно аутосомно-рецессивный.

**Гетеротопия околощитовидных желез** необычное расположение желез, чаще касается нижней пары. Фрагменты желез могут располагаться в щитовидной железе, переднем средостении, перикарде.

**Гипоплазия щитовидной железы** - недоразвитие щитовидной железы, наблюдаются полные формы или гипоплазия отдельных ее частей (чаще левой доли).

**Околощитовидные железы добавочные** - чаще встречаются в местах расположения основных желез.

# Гиперплазия щитовидной железы



# ВЫВОД

Врожденные пороки эндокринных желез на морфологическом уровне выражаются в основном в аплазии, гипоплазии, гиперплазии, гетеротопии железистой ткани в другие органы и структурной дезорганизации их.

Многие врожденные заболевания связаны с нарушением функционирования эндокринной системы : болезнь Аддисона, адреногенитальный синдром и т.д.

# Список литературы

1. Дэвис ПА., Готефорс Л.А. Бактериальные инфекции плода и Новорожденного /Пер. с англ. - М.: Медицина, 1987 г. - с.494.
2. Ивановский Т.Е., Клембовский А.И. Проблема тканевых пороков развития в детском возрасте. // Арх. пат. - 1988 г. - Т - с. 79 - 87.
3. Лазюк Г.И. Пороки развития. //БМЭ. - М.: Медицина, 1983 г., - т.20. - с. 260 - 263.
4. Лекавичюс Р.К. Химический мутагенез и загрязнение окружающей среды. / Вильнюс: Мокслас, 1983 г. - с. 223.