

НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИЙ ГИПОТАЛАМО - ГИПОФИЗАРНОЙ СИСТЕМЫ

Чартакова Х.Х - Андижанский государственный медицинский институт, старший преподаватель кафедры госпитальной терапии и эндокринологии

Аннотация: Эндокринопатии-обсуждаются основные положения эндокринологии; общие причины и ключевые звенья механизмов развития эндокринных форм патологии; этиология и патогенез наиболее частых гипопиизарных расстройств, их проявления и механизмы; отдельные формы патологии аденогипофиза.

Ключевые слова: эндокринопатии, гипопитуитаризм, гиперпитуитаризм, акромегалия, несахарный диабет, синдром неадекватной секреции АДГ.

Annoation: Endocrinopathies-discusses main rules of endocrinology, main causes and key stages of endocrine pathology development, etiology and pathogenesis of the most frequent hypophysial disorders with their symptoms and mechanisms. and several types of adenohypophysial pathology.

Key words: endocrinopathy, hypopituitarism, hyperpituitarism, acromegana, diabetes insipidus, syndrome of madequate secretion of ADH.

Наиболее частые причины гипопитуитаризма приведены на. К ним относят: разрушение клеток аденогипофиза (полное или частичное): например, новообразованиями (злокачественными, доброкачественными, метастазами других опухолей); множественными кистами; при хирургических вмешательствах (например, при удалении аденомы или кисты гипофиза); вследствие облучения аденогипофиза (например, при радиотерапии рядом расположенных опухолей или новообразований самого аденогипофиза) в результате реакций иммунной аутоагрессии (например, лимфоцитарный аутоагрессивный гипофизит) кровоизлияния в ткань гипофиза (например, у пациентов с артериальной гипертензией или в

результате травмы) ишемию и некроз гипофиза (например, после большой кровопотери) врожденные пороки развития аденогипофиза (аплазия гипофиза, энцефалоцеле основания мозга и др.); генетические дефекты дифференцировки отдельных клонов клеток аденогипофиза (они приводят к нарушению образования СТГ, гонадотропных гормонов и ТТГ); воспалительные процессы в гипофизе (например, при туберкулезе или сифилисе); в гипотрофию и/или гипоплазию аденогипофиза (синдром пустого турецкого седла»); Виды гипопитуитаризма. Основные виды недостаточности аденогипофиза представлены на. Парциальный гипопитуитаризм. «Чистых» парциальных форм недостаточности аденогипофиза обычно не встречается. У пациентов доминируют признаки недостаточности одного из гормонов аденогипофиза, сочетающиеся с дефицитом эффектов других. Наиболее часто в клинической практике выявляются: гипофизарная карликовость (гипофизарный нанизм, микросомия, наносомия). Она развивается при дефиците СТГ и/или соматолиберина; гипофизарный гипогонадизм (гипофизарный евнухоидизм) наблюдается при дефиците и/или дефектах Фолликулостимулирующего гормона, лютропина и их рецепторов; гипофизарное (нейроэндокринное) ожирение; нарушения половой дифференцировки; пангипопитуитаризм. Понятие «тотальный гипопитуитаризм (пангипопитуитаризм)» применяют при повреждении более 75-90% паренхимы аденогипофиза. Примеры этой патологии: послеродовый гипопитуитаризм (синдром Шеана) и гипофизарная кахексия, проявления и механизмы гипопитуитаризма. Гипопитуитарные синдромы клинически весьма вариабельны, зависят от масштаба и степени поражения гипофиза, основной патологии и многих других факторов. Как правило, имеются три группы признаков гипопитуитаризма, полигормональной недостаточности; нейросоматических расстройств; психических нарушений, гиперпитуитаризм: типовая форма патологии адено гипофиза, характеризующаяся избытком содержания и/или эффектов одного либо более его гормонов. Наиболее частыми причинами

гиперпитуитаризма являются: аденома передней доли гипофиза (в большинстве случаев гиперпитуитаризма); злокачественные опухоли аденогипофиза патология гипоталамуса (сопровождающаяся гиперпродукцией либеринов и/или гипопродукцией статинов). Виды гиперпитуитаризма. Гиперпитуитаризм характерен, характеризуется, как правило, парциальной патологией. В практике врача (в т.ч. - педиатра) наиболее часто встречаются следующие:

ГИПОФИЗАРНЫЙ ГИГАНТИЗМ ИЛИ МАКРОСОМИЯ

Чрезмерное увеличение роста, размеров тела и внутренних органов; по времени возникновения в онтогенезе является ранней формой эндокринопатии. Инициальные звенья патогенеза гипофизарного гигантизма: центрогенные (результат поражений нейронов коры и/или гипоталамуса, приводящих к гиперпродукции соматолиберина и СТГ и/или снижению выработки соматостатина); первично железистые (гипофизарное; следствие повышенного синтеза СТГ ацидофильными клетками аденогипофиза); постжелезистые (среди них наиболее часто встречается рецепторный, обусловленный повышенной чувствительностью рецепторов тканей и органов к СТГ). Наиболее частые проявления гипофизарного гигантизма и их механизмы представлены на рисунке. К ним относятся: увеличение роста, превышающее норму (обычно, выше 200 см у мужчин и 190 см у женщин). Описаны случаи роста 190 см в 10 лет и 250 см в 18 лет. Причина: интенсивное эпифизарное и периостальное увеличение размера костей (главным образом линейного) под действием СТГ; несоответствие величины и массы внутренних органов размерам тела (чаще: органы также увеличены спланхномегалия; реже: относительно уменьшены в сравнении со значительно возросшим ростом). В связи с этим возможно развитие функциональной недостаточности отдельных органов (например, сердца и печени). Причина: разная чувствительность рецепторов клеток, органов и тканей к СТГ. В органах с высокой чувствительностью интенсивно гипертрофируется паренхима и фиброзная ткань; непропорциональное

развитие мышц (при возникновении заболевания степень развития мышц обычно соответствует размерам тела; затем начинает отставать: развивается слабость мышц, их гипотония, нередко гипотрофия; при физической нагрузке насту, паает быстрое утомление). Причины: дегенеративные изменения миофибрилл, разрастание соединительной ткани: гипергликемия, нередко СД. Причина: прямое гипергликемизирующее действие СТГ и развитие относительного или абсолютного гипoinsулинизма на фоне повышенного уровня СТГ: гипогенитализм. Характеризуется недоразвитием внутренних и внешних половых органов, нередко бесплодием. Причина: недостаточность синтеза и/или эффектов гонадотропинов; психические расстройства (эмоциональная неустойчивость, раздражительность, нарушение сна, снижение умственной работоспособности, психастения). Причины: поражение нейронов коры и подкорковых центров, определяющих эмоциональное состояние индивида; длительная негативная стресс-реакция, вызванная у пациента фактом заболеванием; гипертиреоз, который нередко сочетается с гигантизмом. АКРОМЕГАЛИЯ Акромегалия (от гр. akros крайний, отдаленный, megas - огромный), диспропорциональное увеличение размера отдельных частей тела (чаще кистей рук, стоп, внутренних органов), сочетающееся с существенными нарушениями жизнедеятельности организма. По времени возникновения в онтогенезе: поздняя форма эндокринопатии. Она развивается после завершения окостенения эпифизарных хрящей. Причина акромегалии: эффектов СТГ повышение уровня и/или Основные проявления акромегалии их механизмы представлены на рис. 10. Они включают: увеличение размеров кистей и стоп (за счет периостального роста костей, стимулируемого СТГ): огрубение черт лица (увеличение нижней челюсти, носа надбровных дуг, скул; формирование толстых кожных складок): увеличение размеров внутренних органов (сердца, легких, печени, почек, селезенки); на раннем этапе болезни функция их адекватна, но постепенно развиваются признаки полиорганной недостаточности, сочетающиеся с гиперплазией элементов соединительной

ткани; • утолщение кожи, уплотнение мягких тканей (в связи срастанием их соединительнотканых элементов); увеличение языка (макроглоссия) с отпечатками зубов на нем; • расстройства обмена веществ: углеводного (характеризуются стойкой гипергликемией (более чем у 50% пациентов) и нередко СД (примерно у 10% пациентов); жирового (проявляются повышением в крови уровня холестерина, лецитина, кетоновых тел, ЛП, внутрижелудочковым кровоизлиянием. Причина: липолитическое, анаболическое, контринсулярное действие избытка СТГ: половые расстройства (снижение полового влечения, импотенция; у женщин дисменорея и нередко галакторея). Причины: недостаточность синтеза и/или эффектов гонадотропинов, при галакторее - гиперсекреция пролактина; парестезии, особенно в области кистей и стоп (акропарестезии). Механизмы: сдавление нервных стволов, проходящих в костных каналах или углублениях. в связи с периостальным утолщением костей, гипертрофией и уплотнением мягких тканей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Flynn R.V., MacDonald T.M., Morris A.D. et al. The thyroid epidemiology, audit and research study; thyroid dysfunction in the general population. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 2004; 89: 3879-3884.
2. Hetzel B.S. The nature and magnitude of the iodine deficiency disorders. In: *Towards the global elimination of brain damage due to iodine deficiency.* B. Hetzel et al. eds. New Delhi: Oxford University Press. 2004; 1–22.
3. McGrogan A., Seaman H.E., Wright J.W., de Vries C.S. The incidence of autoimmune thyroid disease: a systematic review of the literature. *Clin. Endocrinol.* 2008; 69: 687-696.
4. Vanderpump M.P.J. The epidemiology of thyroid diseases. In: Braverman L.E., Utiger R.D. eds. *Werner and Ingbar's. The thyroid: A fundamental and clinical text.* 9-th edn. Philadelphia: J.B. Lippincott-Raven. 2005; 398-406.