

Заболевания гипоталамо- гипофизарной системы

Железы внутренней секреции:

1. Гипоталамус
2. Гипофиз
3. Эпифиз
4. Тимус
5. Щитовидная железа
6. Паращитовидные железы
7. Островки Лангерганса поджелудочной железы
8. Надпочечники
9. Половые железы

Pineal gland

Hypothalamus

Pituitary gland

Thyroid gland

Parathyroid glands

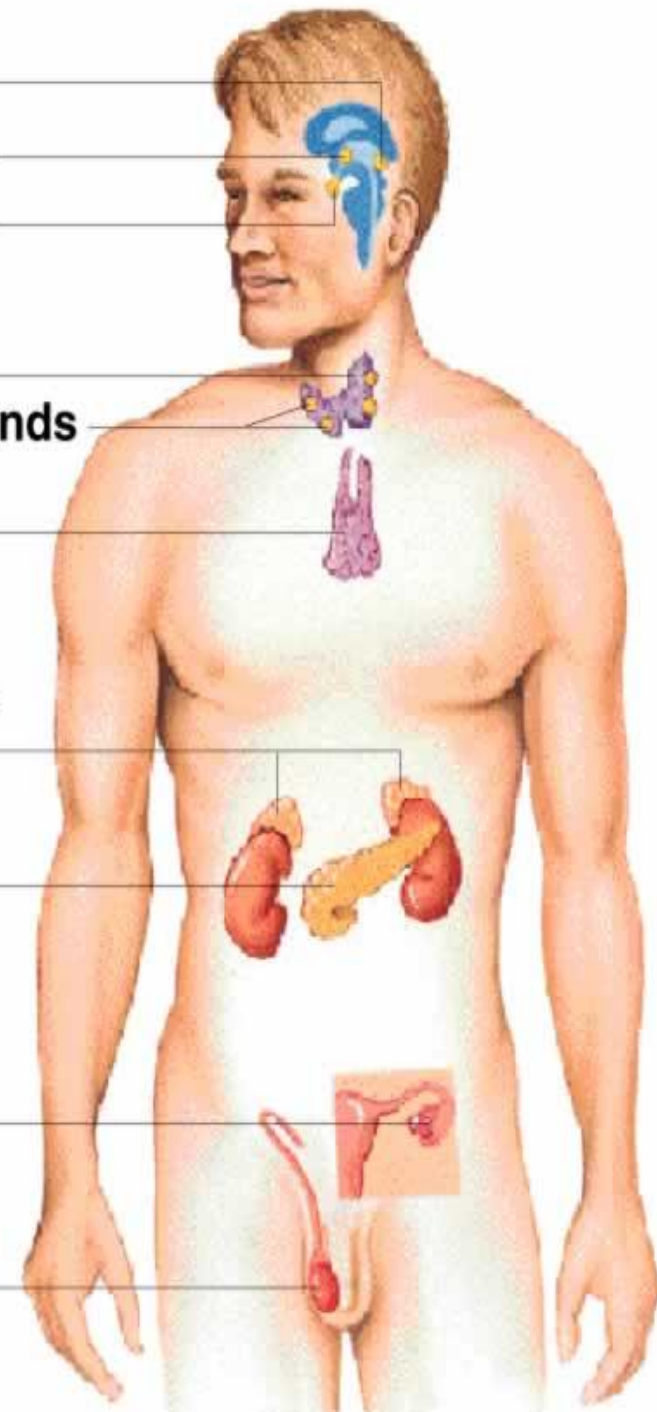
Thymus

Adrenal glands
(atop kidneys)

Pancreas

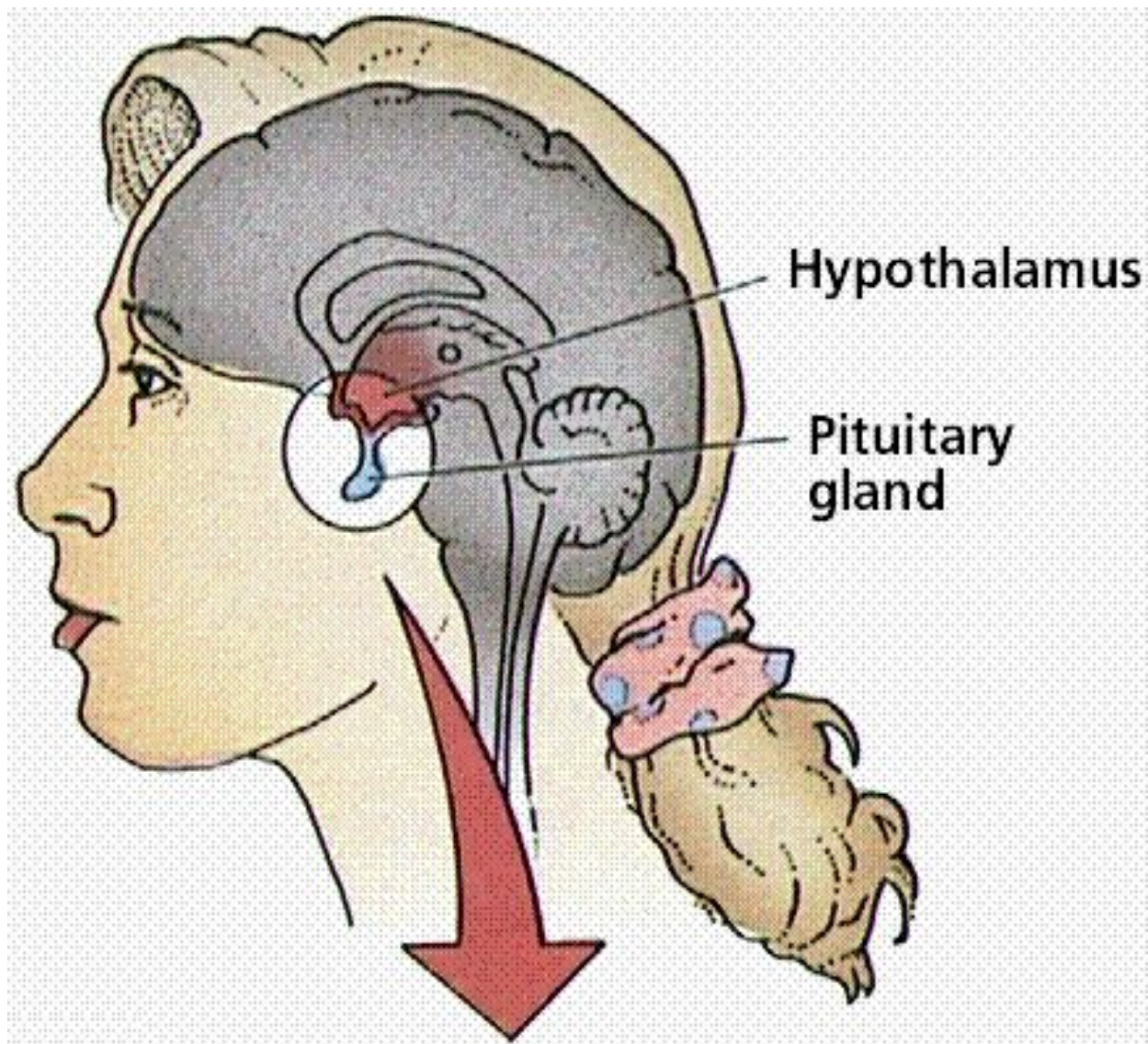
Ovary
(female)

Testis
(male)



Размещается в основании переднего мозга, между таламусом и гипофизом.

ГИПОТАЛАМУС



ГИПОТАЛАМУС

**Релизинг-
факторы
или
либерины**

- соматолиберин,
- тиреолиберин,
- кортиколиберин,
- гонадолиберин

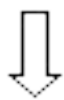
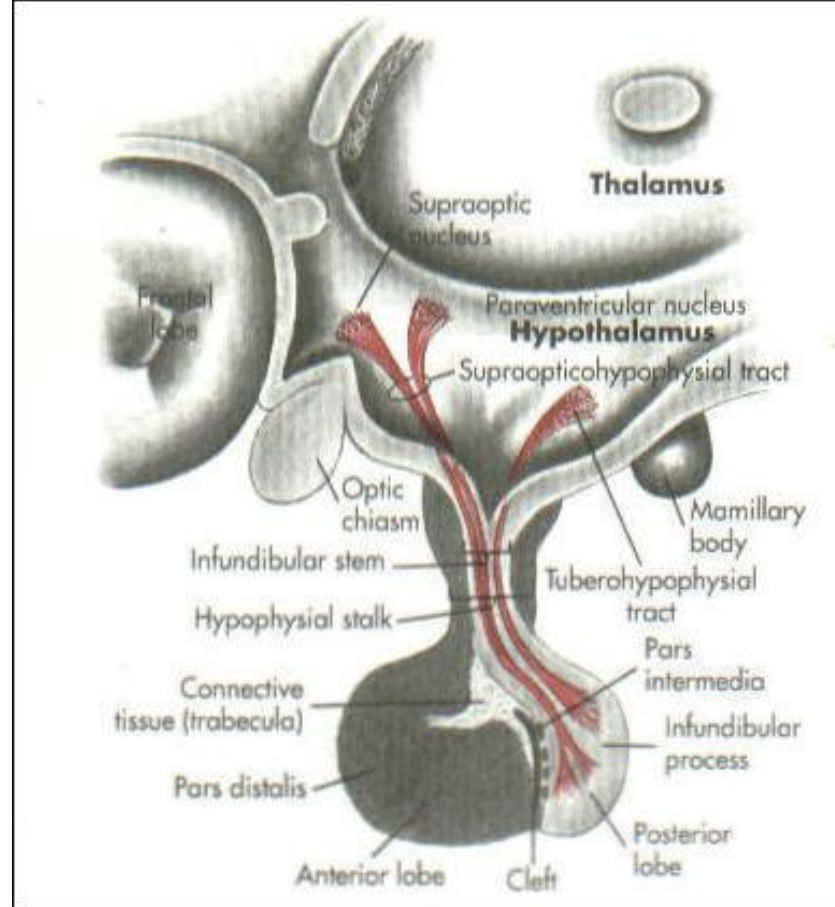
СТАТИНЫ

- соматостатин,
- допамин

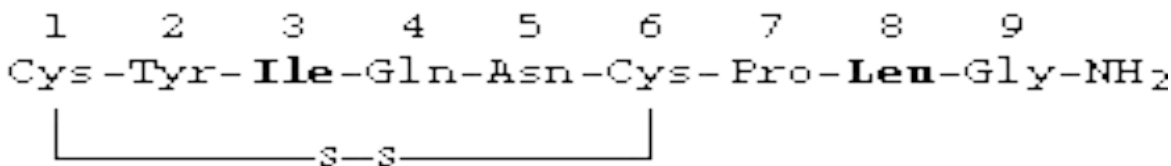
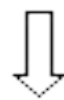
**ОКСИТОЦИН
ВАЗОПРЕССИН**

Гипоталамус и задняя доля гипофиза

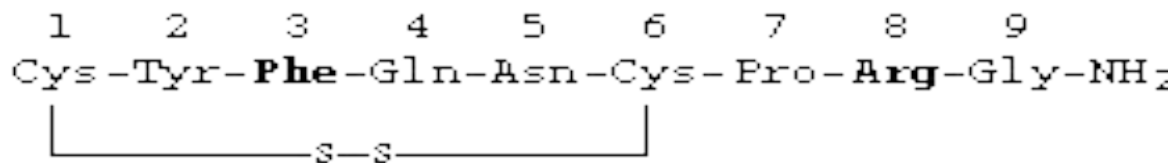
Синтезируется 3 пептида
Мигрируют вдоль аксонов в заднюю долю гипофиза



Oxytocin



ADH (Vasopressin)

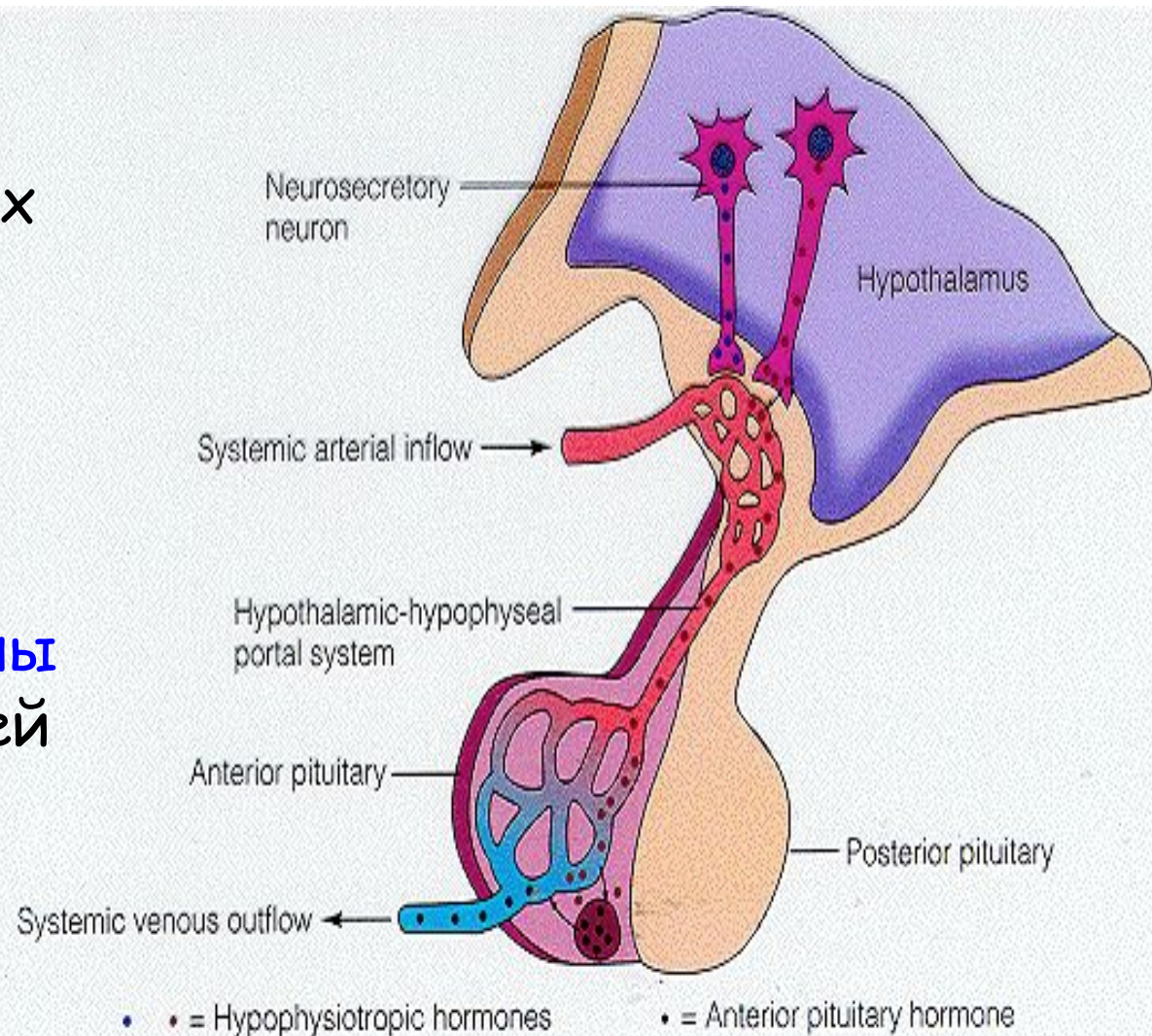


- 1) Антидиуретический гормон (вазопрессин)
- 2) Окситоцин
- 3) Неурофизин

Гипоталамус и передняя доля гипофиза

Связан с передней долей гипофиза сеткой кровеносных капилляров – гипоталамической портальной системой

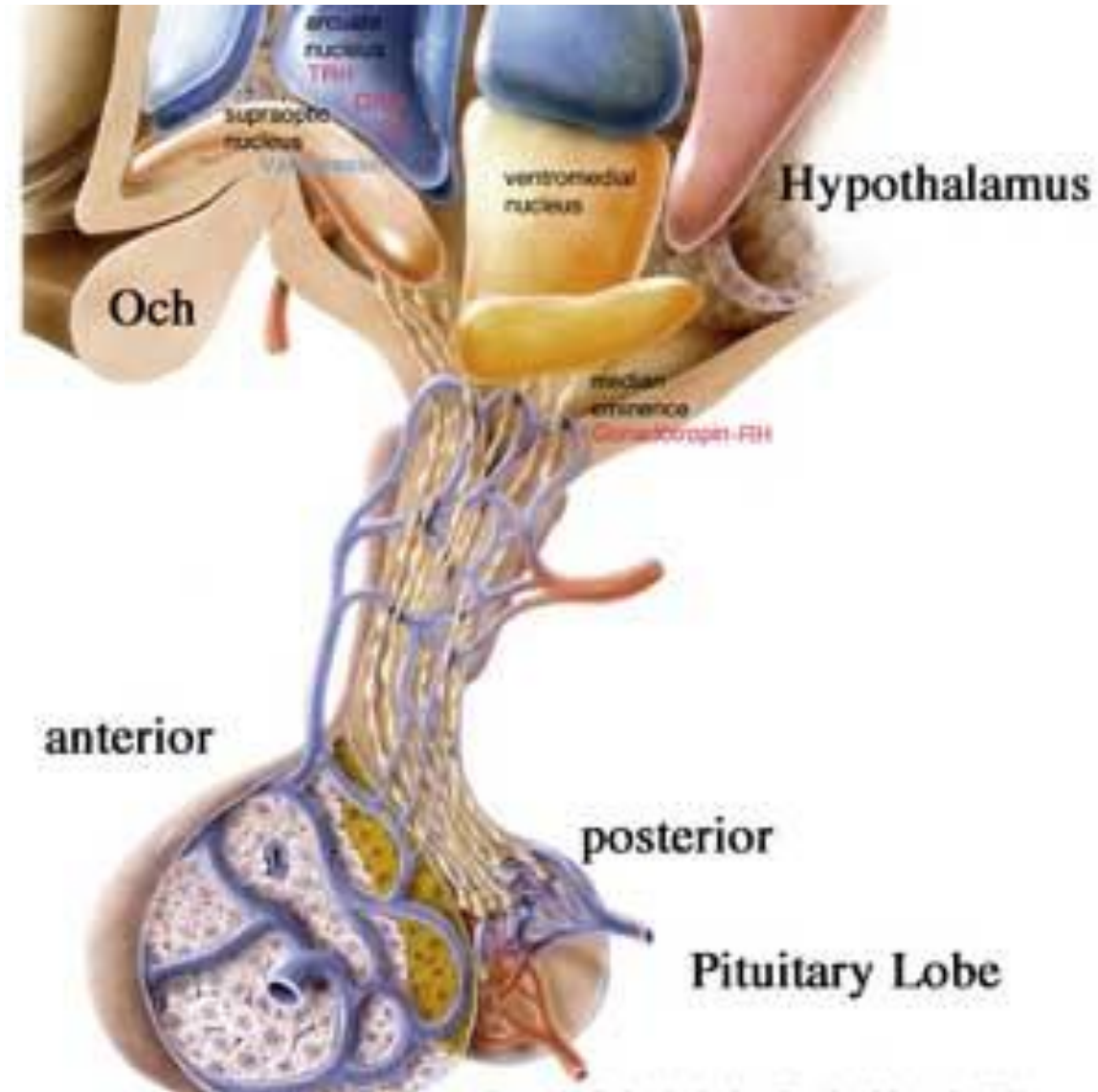
Либерины и статины достигают передней доли через эту систему



ГИПОФИЗ -

Различают гормоны передней, средней и задней части гипофиза.

Наибольшее значение - передняя доля (вырабатывает тропные гормоны)



Влияние СТГ на белковый обмен

- способствует поступлению АК в клетки,
- угнетает катаболизм белков и АК
- активизирует биосинтез белка, ДНК и РНК.

Влияние СТГ на углеводный обмен

- контринсулярный гормон - активизирует инсулиназу печени (способствует расщеплению инсулина)
- активизирует выход глюкозы из печени
- угнетает превращение глюкозы в жир

Влияние СТГ на липидный обмен

- стимулирует расщепление жира (липолиз)
- стимулирует окисление жирных кислот.

Адренокортикотропный гормон (АКТГ)

Полипептид

Секреция стимулируется кортиколиберином

Контролирует пучковую зону коры надпочечников, клетки которой продуцируют кортизол:

- способствует увеличению содержания холестерина в коре надпочечников и превращению его в кортикостероиды;
- активирует прохождение глюкозы в надпочечники и ПФЦ (синтез НАДФН₂)
- проявляет меланоцитстимулирующую активность

Тиреотропный гормон (ТТГ)

Белок (гликопротеин)

Секреция стимулируется тиреолиберином

Необходим для нормального функционирования щитовидной железы:

- Способствует накоплению йода в щитовидной железе и включению йода в тирозин;
- синтезу три- и тетраiodтиронина

Гонадотропные гормоны

Фолликулостимулирующий гормон

Белок (гликопротеин)

Секреция стимулируется гонадолиберином

Функция: стимулирует функцию фолликулов у женщин (овогенез) и сперматогенез у мужчин

Лютеинизирующий гормон

Белок (гликопротеин)

Секреция стимулируется гонадолиберином

Функция: стимулирует созревание фолликула и образование жёлтого тела у женщин и секрецию тестостерона у мужчин

Классификация гипоталамо – гипофизарных заболеваний

I. Гипоталамо – аденогипофизарные заболевания

1. Заболевания связанные с нарушением секреции гормона роста;
 - акромегалия, гигантизм;
 - гипофизарный нанизм.
2. Заболевания связанные с нарушением секреции АКТГ:
 - болезнь Иценко-Кушинга;
 - гипоталамический пубертатный синдром.
3. Заболевания связанные с нарушением секреции пролактина:
 - синдром гиперпролактинемии.
4. Заболевания связанные с нарушением секреции ТТГ:
 - опухоли гипофиза с повышенной секрецией ТТГ.
5. Заболевания связанные с нарушением секреции гонадотропных гормонов:
 - адипозо-генитальная дистрофия.
6. Гипопитуитаризм (гипоталамо-гипофизарная кахексия).
7. Гипоталамическое ожирения.

II. Гипоталамо-нейрогипофизарные заболевания.

1. Недостаточность секреции вазопрессина (несахарный диабет).
2. Синдром избыточной секреции вазопрессина (синдром Пархона).

Этиология гипоталамо - гипофизарных расстройств

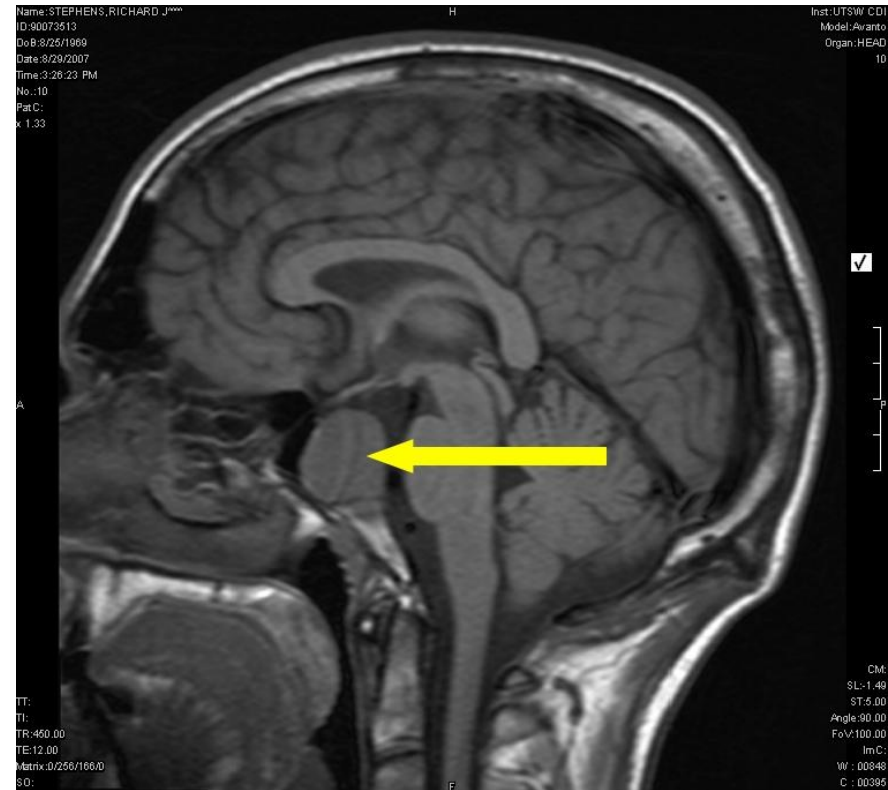
1. Опухоли (краниофарингиомы) или метастазы
2. Инфекционные заболевания:
острые (скарлатина, грипп),
хронические (туберкулез, малярия, токсоплазмоз)
3. Травма
4. Сосудистые повреждения (тромбоз, тромбоэмболия)
5. Нарушения обмена веществ (xanthomathosis)
6. Врожденная гипофизарная гипо - или аплазия
7. Синдром пустого турецкого
8. Генетическая предрасположенность
9. Идиопатический

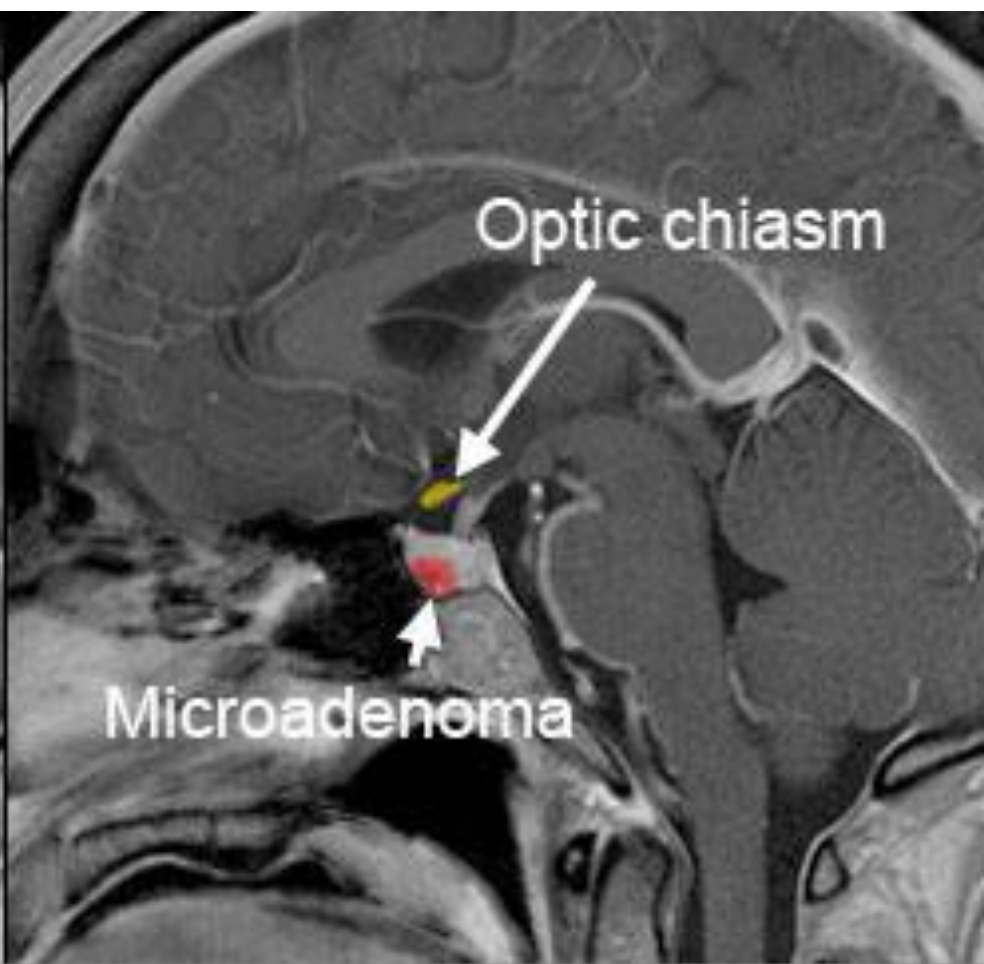
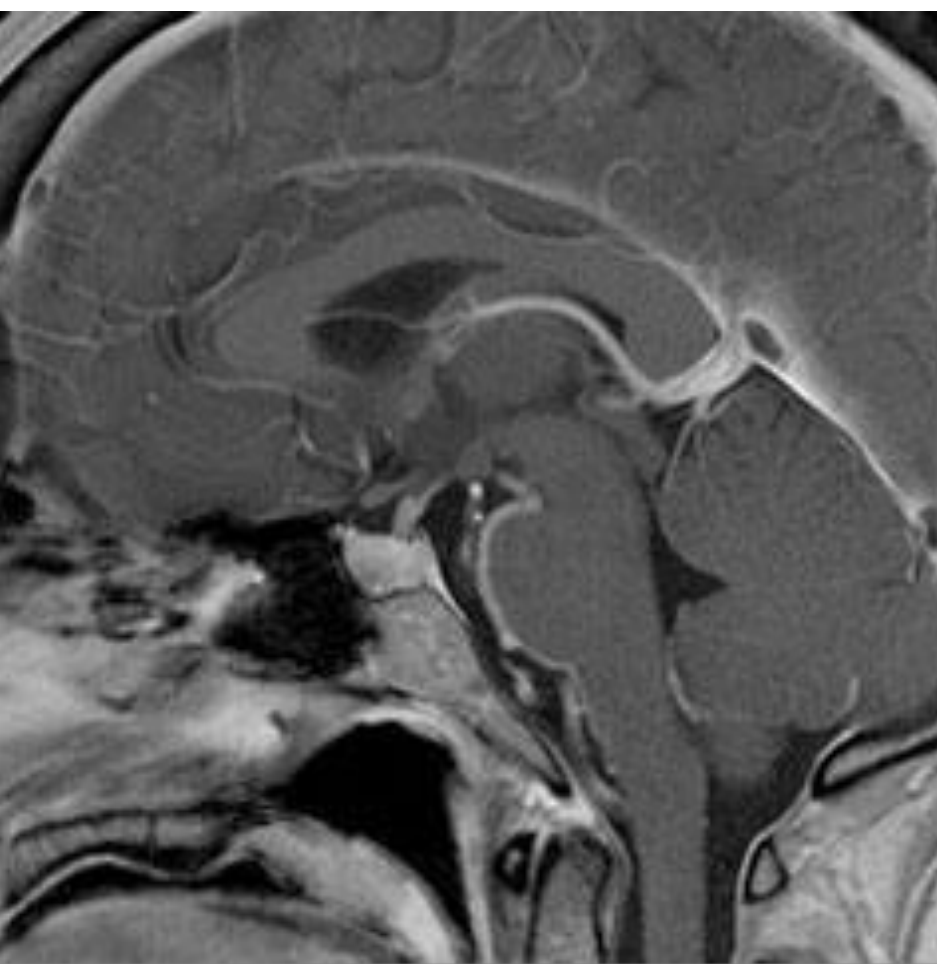
Проявление гипоталамо - гипофизарных расстройств

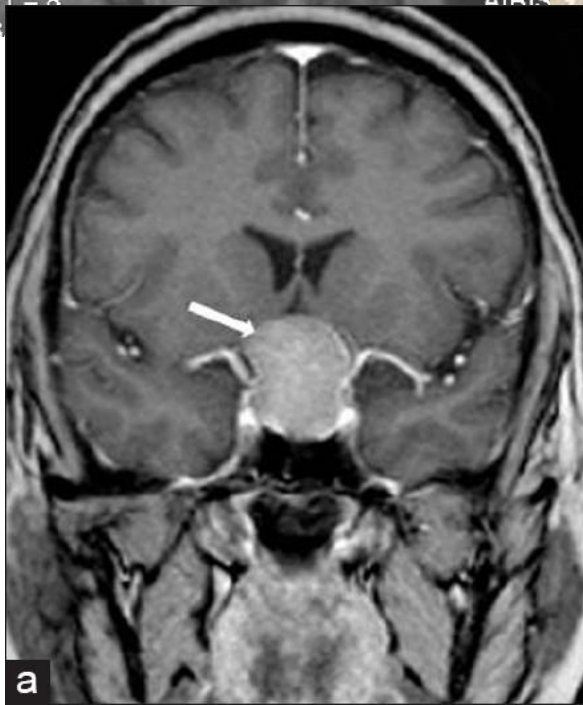
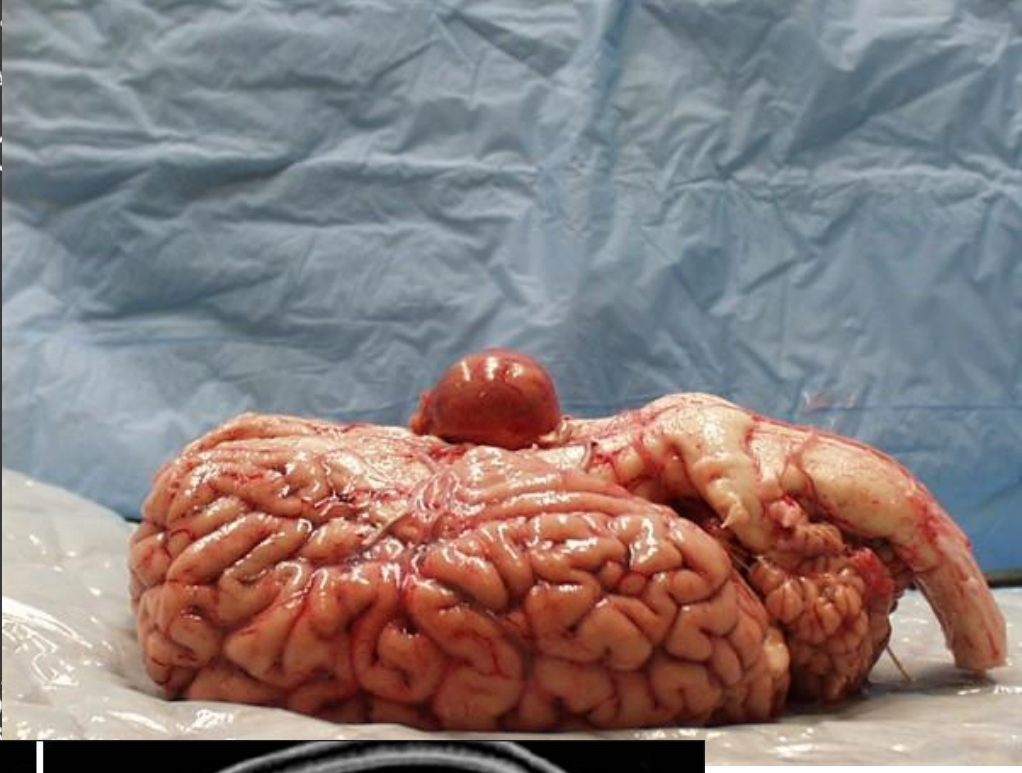
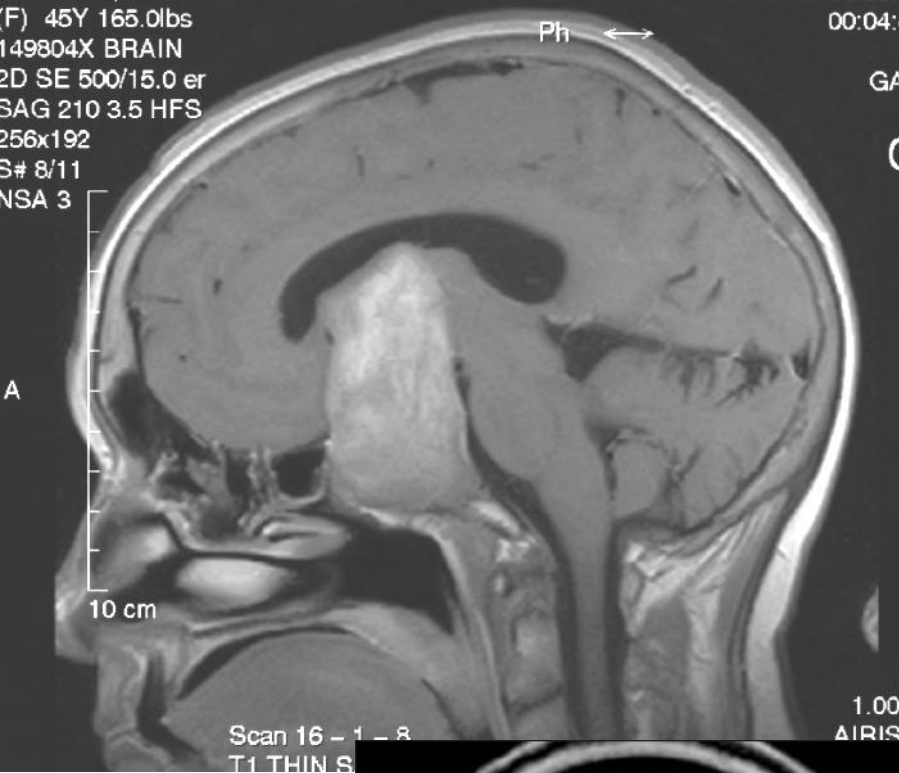
- Гиперсекреция (ПРЛ, ГР, АКТГ)
- Гипосекреция
(пангипопитуитаризм)
- Расширение турецкого седла
(рентген, КТ, МРТ)
- Потеря зрения (битемпоральная гемианопсия или дефекты поля зрения)

Опухоли гипофиза

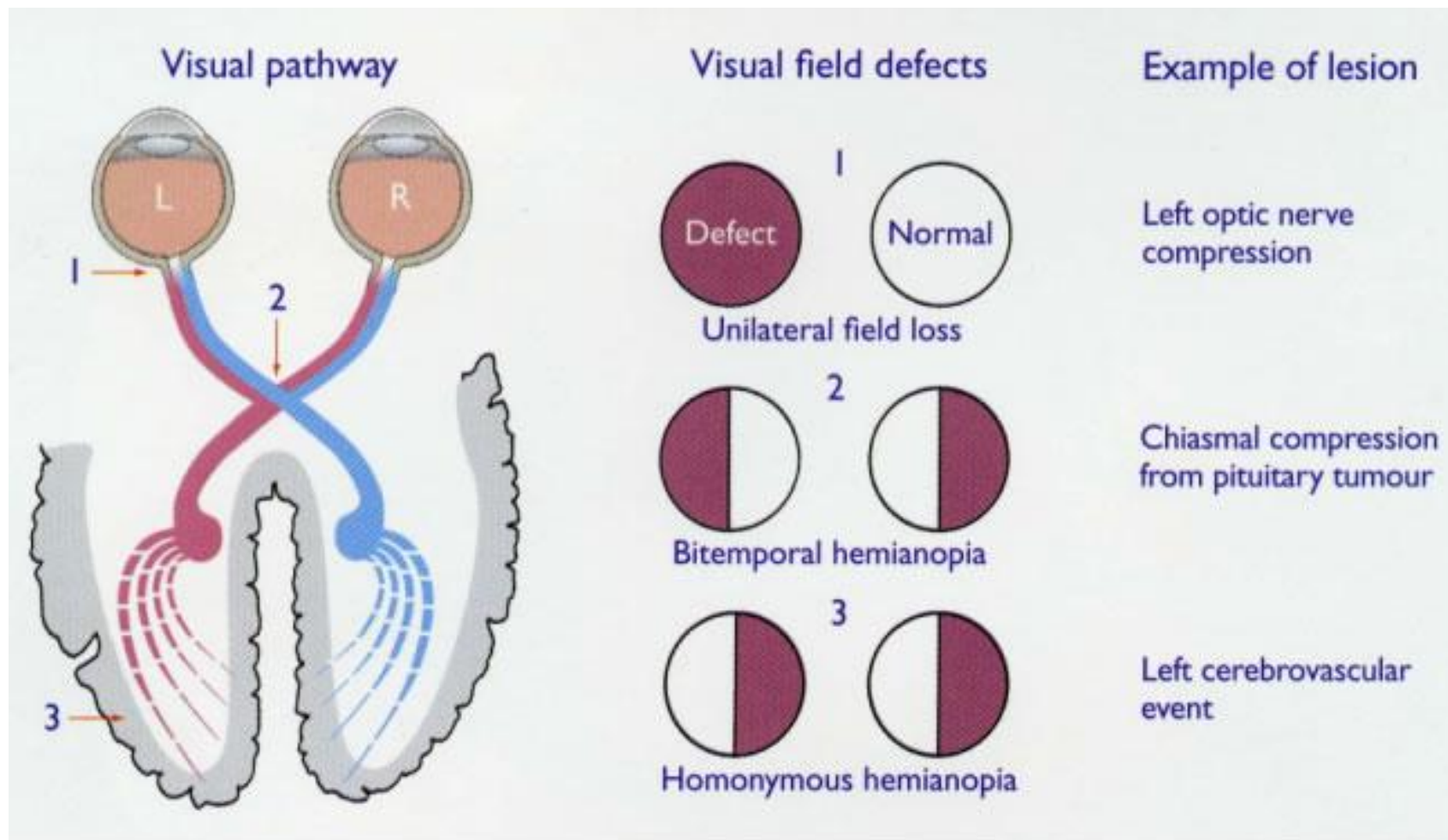
- Медленно-растущая (доброкачественная)
10 - 15% всех опухолей головного мозга:
Прولاктиномы 60%
гиперсекреция ГР 20%
избыток АКТГ 10%
- Клинические проявления:
Эффект ткань +:
Головные боли
Судороги
Лицевая боль или онемение
Парез, паралич
Тошнота, рвота







Утрата зрения (битемпоральная гемианопсия или дефект полей зрения)



Гипофизарный нанизм (карликовость)

заболевание, связанное с уменьшением секреции соматотропного гормона или с снижением чувствительности периферических клеток к нему, которое проявляется резким отставанием роста скелета, органов и тканей.



При недостаточном синтезе СТГ развивается гипофизарная карликовость.





Команда Книги рекордов Гиннеса официально признала самой миниатюрной женщиной на Земле 20-летнюю индийскую красавицу Джоти Амджи, живущую в городе Нагпур штата Махараштра. Ее рост составляет всего 62.7 сантиметра — меньше, чем рост среднего годовалого ребенка.



Акромегалия и гигантизм

- Заболевания обусловленные избыточной секрецией гормона роста или повышенной чувствительностью к соматотропину периферических клеток
- У детей и подростков развивается гигантизм, потому что зоны роста еще не закрыты, а в взрослых – акромегалия (akros - крайний, megas - большой).

Избыточная продукция ГР в
периоде до полового
созревания и до завершения
окостенения обуславливает
ГИГАНТИЗМ



Yao Defen, Самая
высокая
женщина в мире,
2.36 м



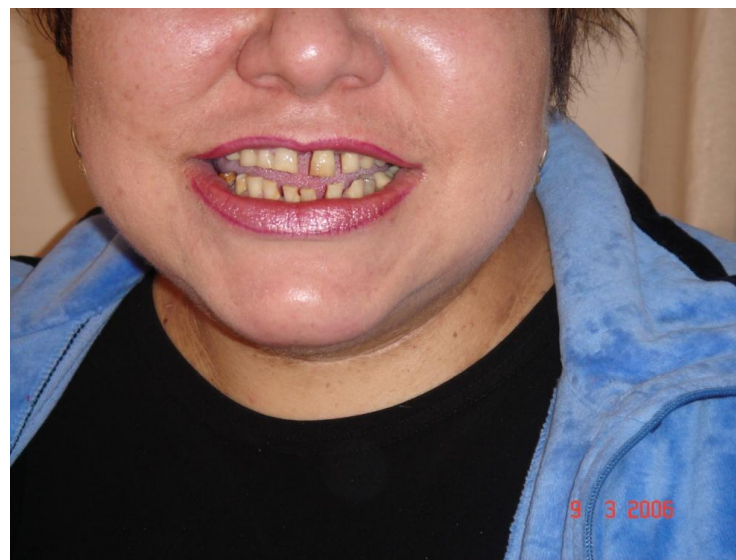
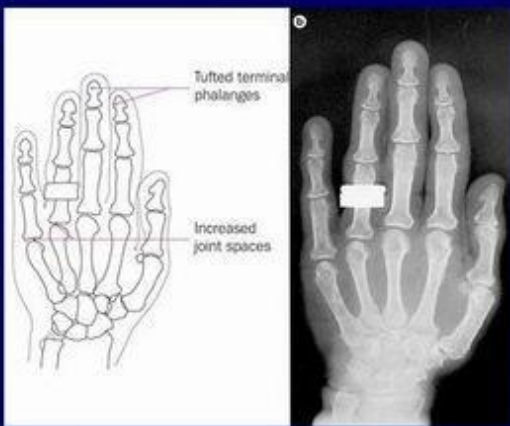


Гиперфункции гипофиза у взрослых приводят к

акромегалии-

непропорционально интенсивный рост отдельных частей тела (пальцев рук и ног, носа, нижней челюсти, языка, внутренних органов).





Акромегалия

СТГ – секретирующая аденома гипофиз

Пациент неоперабелен

Аналоги

Протоно-
терапия

соматостат
ина,
дофамином
иметики

Аденомэктомия

Рецидив

или
остаточная
секреция

Ремиссия

Протоно-
терапия

СТГ

Наблюдение

Повторная
операция
Аналоги

соматостат
ина,
дофамином
иметики

Гипопитуитаризм

- синдром, в основе которой лежит поражения гипоталамо-гипофизарной системы с стойким снижением или выпадением функции аденогипофиза и нарушением деятельности периферических эндокринных желез.

Несахарный диабет

- это заболевание, которое возникает вследствие абсолютной или относительной недостаточности вазопрессина (антидиуритического гормона, АДГ) и характеризуется жаждой и выделением большого количества мочи с низким удельным весом

Патогенез

- Дефицит АДГ → нарушение концентрации мочи на уровне дистальных канальцев нефрона → полиурия, гипоизостенурия → дегидратация → стимуляция центра жажды → полидипсия



- Периферический НД: снижение или отсутствие чувствительности рецепторов почечных канальцев к АДГ или усиленная инактивация последнего в печени, почках, плаценте

Синдром Пархона

(гипергидропексический синдром, несахарный антидиабет, синдром неадекватной продукции вазопрессина)

- синдром, который развивается вследствие неадекватной продукции антидиуретического гормона и характеризуется олигурией, задержкой жидкости в организме, отсутствием жажды.

Патогенез

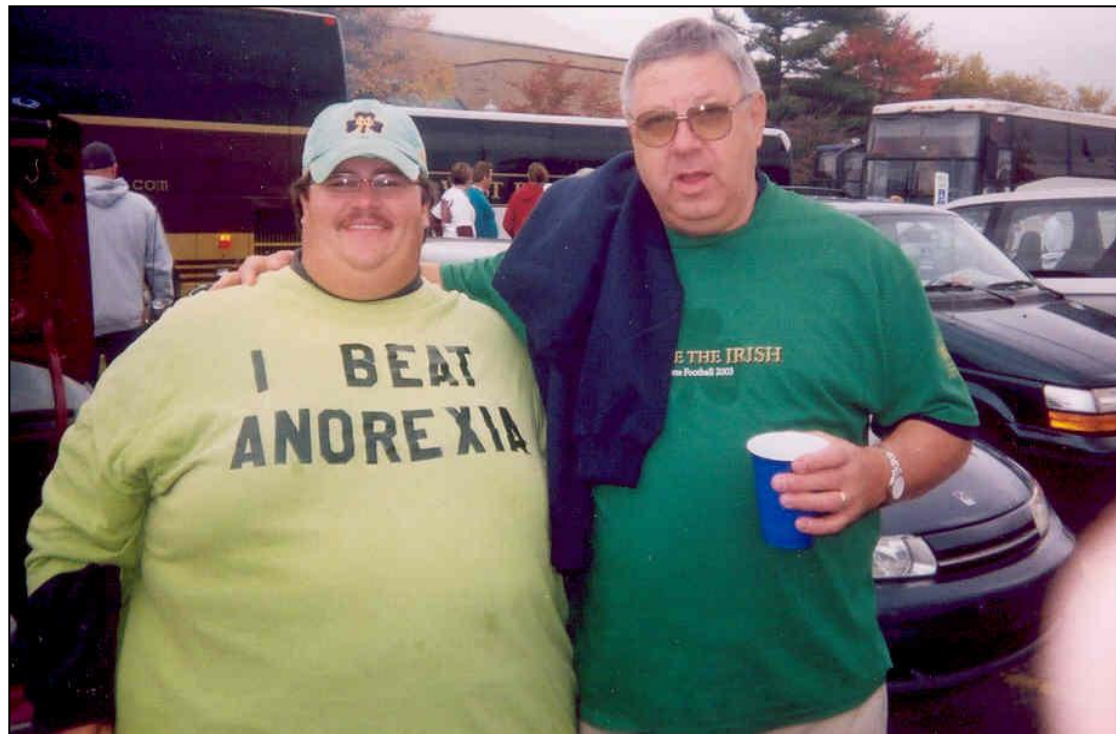
- Гиперпродукция АДГ → задержка жидкости в организме → снижение осмолярности плазмы → увеличение гипонатриемии и натрийурии → но угнетения секреции АДГ нет
- Гиперволемиа → снижение продукции альдостерона → увеличение натрийурии

Ожирение

заболевание организма, которое характеризуется избыточным откладыванием жира в подкожной клетчатке и тканях вследствие нарушенного обмена веществ

Ожирение

заболевание организма, которое характеризуется избыточным откладыванием жира в подкожной клетчатке и тканях вследствие нарушенного обмена веществ



- Ожирение - это многофакторное гетерогенное заболевание, развивающееся в результате переедания, чрезмерного потребления жирной пищи в сочетании с низкой физической активностью у лиц с наследственной предрасположенностью.
- По предварительным данным, в России не менее 30% трудоспособного населения имеют избыточную массу тела и 25% - ожирение. По прогнозам экспертов ВОЗ к 2025 г. в мире будет насчитываться более 300 млн. человек с диагнозом “ожирение”.

Причины ожирения

Постоянное переедание приводит к нарушению работы центра аппетита (того самого, что в головном мозге), и нормальное количество съеденной пищи уже не может подавить чувство голода.

Человеку приходится есть все больше и больше. Избыточная, лишняя пища откладывается как бы "про запас" в жировое депо, что ведет к увеличению количества жира в организме, то есть к развитию ожирения.



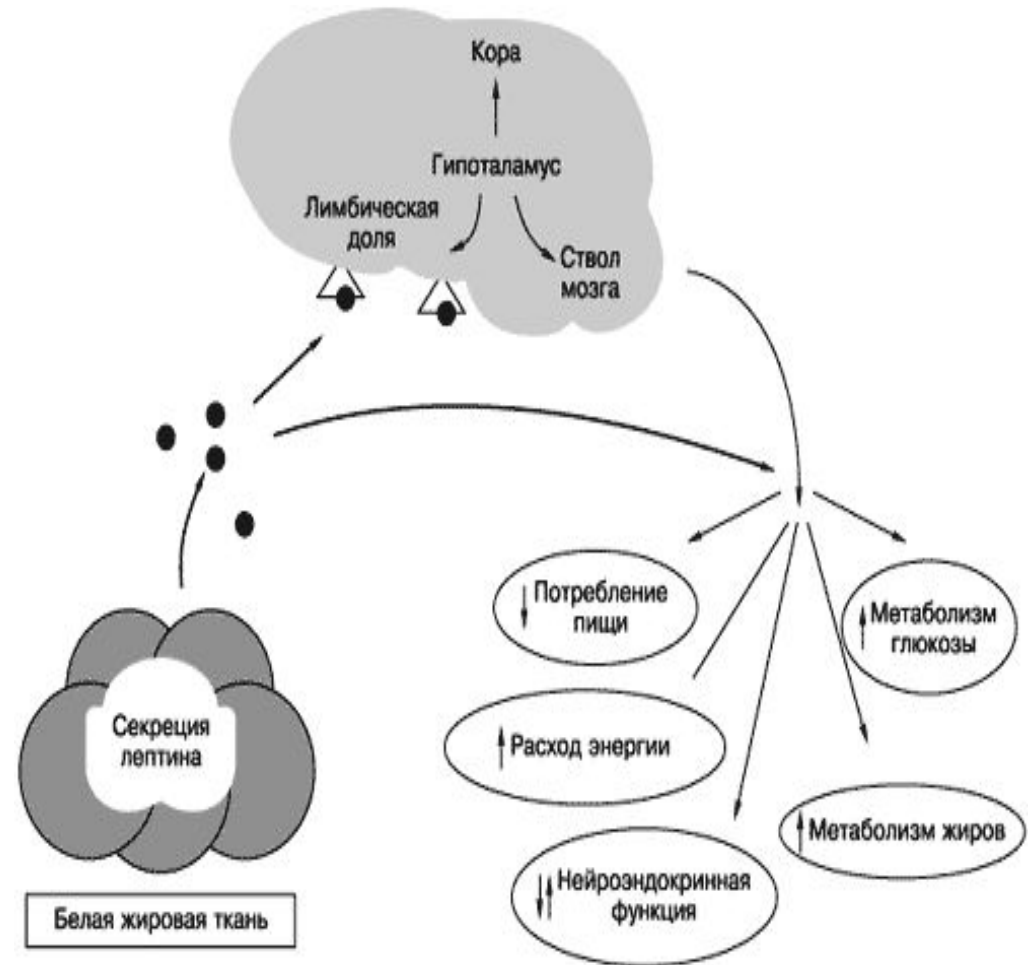
В 1994 г. был открыт гормон — лептин, который синтезируется жировой тканью. Полагают, что регуляторный эффект этого белка реализуется на уровне пищевых центров гипоталамуса. Это позволяет рассматривать лептин как специфический гормон, регулирующий запасы энергии в организме.

При ожирении его количество увеличено, но жировая ткань резистентна к нему.

Таким образом, согласно современным представлениям, в основе накопления массы жира лежит не только энергетический дисбаланс (преобладание энергии потребления над энергией расхода) как полагали ранее, но и дисбаланс нутриентов и в частности жира.

Варианты осуществления различных влияний лептина.

Лептин снижает аппетит и потребление пищи, повышает расход энергии, изменяет метаболизм жиров и глюкозы, а также нейроэндокринную функцию путем либо прямого влияния, либо активации специфических структур в центральной нервной системе.



Классификация ожирения

❖ 1. Первичное ожирение

□ 1. Алиментарно-конституциональное (экзогенно-конституциональное):

- Гиноидное
- Андроидное (висцеральное):
 - с отдельными компонентами метаболического синдрома
 - с развернутым метаболическим синдромом

Классификация ожирения

- С выраженными нарушениями пищевого поведения:
 - - синдром ночной еды
 - - сезонные аффективные колебания
 - - гиперфагическая реакция на стресс
 - - «binge»-eating
- С синдромом Пиквика, с синдромом апноэ во сне
- Пубертатно-юношеское ожирение (пубертатный гипоталамический синдром, синдром псевдо-Фрелиха)
- Смешанное ожирение

Классификация ожирения

❖ II Симптоматическое ожирение

□ 1. С установленными генетическими дефектами:

- В составе известных генетических синдромов с полиорганными поражениями
- Генетические дефекты структур, вовлеченных в регуляцию обмена жира

□ 2. Церебральное (адипозогенитальная дистрофия, синдром Бабинского-Пехкранц-Фрелиха):

- Опухоли головного мозга
- Диссеминация системных поражений, инфекционные заболевания
- Гормонально неактивные опухоли гипофиза, синдром

Классификация ожирения

- 3. Ожирение на фоне психических заболеваний и/или приема нейролептиков

- 4. Эндокринное:
 - гипофизарное
 - гипотиреоидное
 - надпочечниковое

Классификация ожирения (Егорова)

- 1. Алиментарно-конституционное
- 2. Эндокринное (гипотиреоидное, гипогенитальное, надпочечниковое)
- 3. Церебральное, к которому относят гипоталамическое

Стадии и типы ожирения

Стадии ожирения

1. Прогрессирующая
2. Стабильная.

Типы ожирения

1. Верхний тип (абдоминальный), мужской
2. Нижний тип (бедренно-ягодичный), женский

Жир может располагаться

1. В подкожножировой клетчатке (подкожный жир)
2. Вокруг внутренних органов (висцеральный жир)



Определение

ИМТ = масса тела, кг / (рост,
м)²



Степени ожирения

- По *индексу Кетле*
(вес в кг: рост в м²):
 - Избыточный вес: 25 -29,9;
 - I ст. - 30-34,9;
 - II ст. - 35-39,9;
 - III ст. - больше 40
- По *индексу Брока*
(вес тела=рост в см - 100):
 - I ст. избыток веса тела составляет до 30 %,
 - II ст. - до 50 %,
 - III ст. - до 100 %,
 - IV ст. - больше 100 %

Классификация ожирения по ВОЗ (1998) в зависимости от ИМТ

Категория	ИМТ кг/м ²	Риск СД 2 типа, АГ и ССЗ
Недостаточная масса тела	<18,5	Низкий, но возрастает риск сопутствующих заболеваний
	18,5 – 24,9	Средний
Избыточная масса тела	25,0 – 29,9	Незначительный повышен
Ожирение I степени	30,0 – 34,9	Умеренно повышен
Ожирение II степени	35,0 – 39,9	Высокий
Ожирение III степени	≥ 40,0	Очень высокий

Метаболические отличия андройдного и феминного типов ожирения

Феминный (глютеофеморальный)

- Умеренно выраженная инсулинорезистентность
- Высокая активность ароматазы жировой ткани
- Нет нарушения синтеза ПССГ
- Умеренный гиперкортизолизм

Андройдный (висцеральный)

- Выраженная инсулинорезистентность
- Высокая активность 17-гидроксистероиддегидрогеназы жировой ткани
- Снижение уровня ПССГ
- Выраженный гиперкортизолизм

Окружность талии и риск развития осложнений



Риск СД 2 типа, артериальной гипертензии,
сердечно – сосудистых заболеваний

Высокий

Повышенный

Мужчины

>94 см

>102 см

Женщины

>80 см

>88 см

Влияние на здоровье



Заболеваемость при этих нозологиях непреклонно растет с увеличением массы тела . Неожиданным оказывается рост риска даже при небольшом увеличении веса. Риск также увеличивается с возрастом и при наличии наследственности по этим заболеваниям.

Интересные факты

По данным Книги рекордов Гиннеса, самый толстый человек на Земле - покойный Джон Миноч, из Вашингтона. На момент смерти в 1983 году он весил 629 килограммов.



Методы лечения

- Немедикаментозные методы лечения ожирения
- Медикаментозные методы лечения ожирения
- Хирургические методы лечения ожирения



Немедикаментозные методы лечения ожирения

- Рациональное гипокалорийное питание
- Повышение физической активности



Медикаментозный метод лечения

1. Первая группа препаратов – аноректики, подавляющие аппетит (для длительного лечения ожирения не применяются!):

Побочные действия:

- повышенная нервная возбудимость, бессонница, эйфория, потливость
- диарея (понос), тошнота
- повышение артериального давления, частоты сердечных сокращений
- риск формирования лекарственной зависимости

2. Вторая группа – препараты, уменьшающие всасывание питательных веществ в организм:
- действуют местно, в просвете желудочно-кишечного тракта
 - подавляют фермент липазу, благодаря которому жиры пищи расщепляются и всасываются в кровь
 - уменьшают всасывание жиров, что создает дефицит энергии и способствует снижению массы тела
 - предотвращают всасывание около 30% съеденных жиров (триглицеридов) пищи
 - помогают контролировать количество жиров пищи
 - не влияют на центральную, сердечно-сосудистую системы
 - не формируют привыкания и зависимости
 - безопасны при длительном приеме.

Хирургические методы лечения ожирения

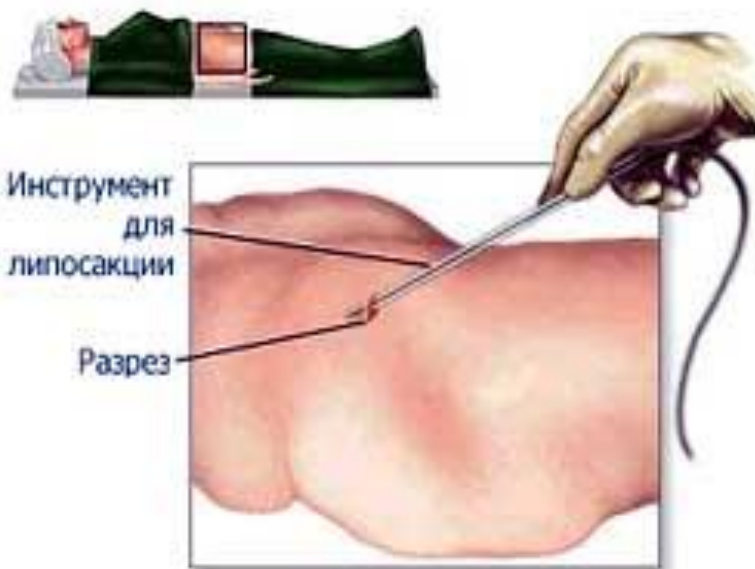
- липосакция- удаление излишков жировых тканей из-под кожного покрова;
- обходные энтероанастомозы - операция, "выключающая" из пищеварения части тонкой кишки;
- желудочные кольца (Gastric Band), которые накладываются на желудок, уменьшая его объем и соответственно ускоряя время насыщения;
- абдоминопластика - устранение отвисшего и/или большого живота.

Липосакция

До липосакции

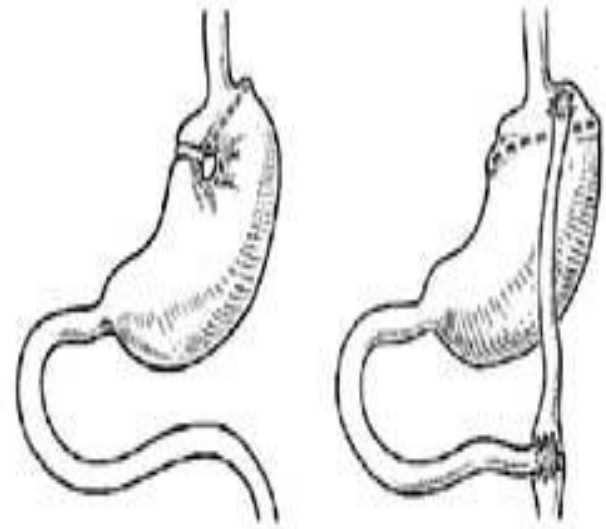


После липосакции



К сожалению данный метод чаще всего имеет временный косметический эффект и не устраняет основные причины заболевания.

Больным с патологическим ожирением, страдающим серьезными осложнениями, предпринимают операции на желудке, которые приводят к образованию изолированного малого желудочка (гастропластика) или к обходному шунтированию желудка (чтобы избежать всасывания пищи).



Синдром Лоуренса-Муна-Барде-Бидля



**С-м Барде-
Бидля**



Синдром Баракера-Симмондса

