



Патология
гипофиза,
надпочечников,
половых желёз

Вопросы занятия:



1. **Этиология и патогенез гипопитуитаризма, адипозо-генитальной дистрофии.**
2. **Этиология и патогенез гипофизарного нанизма, гигантизма, акромегалии. Роль инсулиноподобных факторов роста в регуляции пролиферации и метаболизма клеток-мишеней.**
3. **Синдром СПГА.**
4. **Причины и проявления нарушений секреции антидиуретического гормона.**
5. **Этиология и патогенез болезни и синдрома Иценко-Кушинга.**
6. **Этиология и патогенез острого и хронического гипокортицизма.**
7. **Этиология и патогенез первичного и вторичного гиперальдостеронизма.**
8. **Особенности регуляции синтеза стероидов в надпочечниках. Адреногенитальный синдром: этиология, патогенез.**
9. **Заболевания, обусловленные нарушением секреции гонадотропинов. Гипогонадизм: этиология, патогенез.**

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

1. Какое нарушение может возникать при парциальной гипофункции передней доли гипофиза?
- а) артериальная гипертензия
 - б) гипергликемия
 - в) карликовость
 - г) Базедова болезнь
 - д) похудание

Вариант II

1. Какое нарушение может возникать при парциальной гиперфункции передней доли гипофиза?
- а) евнухоидизм
 - б) болезнь Иценко-Кушинга
 - в) синдром Иценко-Кушинга
 - г) карликовость
 - д) первичный гипертиреоз

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

2. Укажите признак, характерный для острой тотальной надпочечниковой недостаточности:
- а) повышение тонуса скелетной мускулатуры
 - б) артериальная гипотензия
 - в) артериальная гипертензия
 - г) гипернатриемия
 - д) гипергликемия

Вариант II

2. Недостаточность какого гормона может возникнуть в организме после внезапной отмены длительной терапии кортикостероидами?
- а) паратиреоидного гормона
 - б) кортизола
 - в) адреналина
 - г) норадреналина
 - д) АДГ

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

3. Какое из свойств глюкокортикоидов способствует их противовоспалительному, противоаллергическому и иммунодепрессивному действию?
- а) перmissивное действие по отношению к кининам
 - б) торможение синтеза простагландинов
 - в) активация системы комплемента
 - г) усиление секреции гистаминазы

Вариант II

3. Продукция какого гормона уменьшается при тотальной гипофункции передней доли гипофиза?
- а) меланоцитостимулирующего гормона (меланотропина)
 - б) окситоцина
 - в) пролактина
 - г) вазопрессина

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

4. Продукция какого гормона уменьшается при гипофункции коркового слоя надпочечников?
- а) соматостатина
 - б) норадреналина
 - в) альдостерона
 - г) вазопрессина
 - д) адреналина

Вариант II

4. Какие причины могут вызывать тотальную недостаточность передней доли гипофиза:
- а) послеродовые системные нарушения кровообращения
 - б) дефицит гормонов щитовидной железы и надпочечников
 - в) дефицит гормонов коры надпочечников, яичников и щитовидной железы
 - г) кровоизлияние в ткань гипофиза
 - д) длительное переизбытие

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

5. Проявлением приобретенного адреногенитального синдрома у мужчин является:

- а) евнухоидизм
- б) атрофия яичников
- в) гипертрофия семенников
- г) опухоль семенников
- д) бесплодие

Вариант II

5. Проявлением приобретенного адрено-генитального синдрома у женщин может быть:

- а) гермафродитизм
- б) истощение
- в) аменорея

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

6. Причиной первичного альдостеронизма (синдрома Конна) является:
- а) опухоль мозгового вещества надпочечников;
 - б) опухоль сетчатой зоны коры надпочечников;
 - в) повышение секреции альдостерона под влиянием ангиотензина;
 - г) опухоль пучковой зоны коры надпочечников;
 - д) опухоль клубочковой зоны коры надпочечников.

Вариант II

6. Укажите характерные изменения со стороны крови под влиянием глюкокортикоидов:
- а) эозинофилия
 - б) нейтрофилия
 - в) лимфоцитоз
 - г) нейтропения

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

7. Укажите состояние, для которого характерно развитие симптоматического сахарного диабета:

- а) акромегалия
- б) инсулинома
- в) микседема
- г) болезнь Аддисона

Вариант II

7. Может ли возникнуть несахарное мочеизнурение при нормальной продукции АДГ?

- а) да
- б) нет

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

8. Какой из указанных симптомов характерен для болезни (синдрома) Иценко-Кушинга?
- а) гипогликемия
 - б) ожирение по верхнему типу
 - в) понижение АД
 - г) общее ожирение

Вариант II

8. Какой механизм из нижеперечисленных обуславливает развитие артериальной гипертензии при гиперкортизолизме?
- а) "пермиссивный эффект" глюкокортикоидных гормонов
 - б) активация ренина
 - в) прямое вазоконстрикторное действие глюкокортикоидов

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

9. Какой из перечисленных изменений у женщин свидетельствует в пользу врожденного адреногенитального синдрома?

- а) полиурия
- б) снижение мышечного тонуса
- в) увеличение ОЦК
- г) симптомы Хвостека и Труссо
- д) вирилизм

Вариант II

9. При поражении коры надпочечников может развиваться следующее заболевание:

- а) болезнь Шихена
- б) болезнь Иценко-Кушинга
- в) адреногенитальный синдром
- г) болезнь Симмондса
- д) феохромоцитома

Тесты начального уровня знаний

Вариант I

10. При гипофизарной карликовости (нанизм) отмечается:

- а) снижение интеллекта
- б) повышение СТГ в крови
- в) гипергликемия
- г) снижение СТГ в крови

Вариант II

10. Трансгипофизарная регуляция является основной для:

- а) мозгового слоя надпочечниковых желез
- б) коры надпочечных желез
- в) паращитовидных желез

Правильные ответы

Вариант I

1. в
2. б
3. б
4. в
5. д
6. д
7. а
8. б
9. д
10. г

Вариант II

1. б
2. б
3. в
4. а
5. в
6. б
7. а
8. а
9. в
10. б

Гормоны аденогипофиза

- **Фолликулостимулирующий гормон (ФСГ)**. Активирует рост овариальных фолликулов у женщин и процесс сперматогенеза у мужчин.
- **Лютеинизирующий гормон (ЛГ)**. У женщин способствует завершению созревания яйцеклеток, процессу овуляции и образованию желтого тела в яичниках, а у мужчин способствует дифференциации клеток интерстициальной ткани яичка и стимулирует продукцию андрогенов (тестостерона).
- **Пролактин (ПРЛ)**. Активирует функцию желтого тела, стимулирует образование молока и способствует лактации.
- **Кортикотропин (АКТГ)**. Стимулирует пролиферацию клеток коры надпочечников, главный стимулятор биосинтеза глюкокортикоидов и андрогенных кортикостероидов. В некоторой степени регулирует секрецию минералокортикоида альдостерона.
- **Тиротропин (тиреотропный гормон, ТТГ)**. Активизирует функцию щитовидной железы, стимулирует синтез тиреоидных гормонов и гиперплазию железистой ткани.
- **Соматотропный гормон (СТГ)**. Обладает выраженным белково-анаболическим и ростовым воздействием. Определяет темп развития организма и его окончательные размеры.
- **Меланотропин (меланоцитостимулирующий гормон, МСГ)**. Вызывает дисперсию пигментных гранул (меланосом) в меланоцитах, что проявляется потемнением кожи.

Типовые формы эндокринопатий аденогипофиза

- **По происхождению**: первичные (гипофизарные) или вторичные (гипоталамические);
- **По уровню продукции гормона и (или) выраженности его эффектов**: гипофункциональные (гипопитуитаризм) или гиперфункциональные (гиперпитуитаризм);
- **По времени возникновения в онтогенезе**: ранние (развиваются до полового созревания) или поздние (у взрослых);
- **По масштабу поражения и расстройству функции**: нарушение продукции (эффектов) одного гормона (парциальные эндокринопатии), нескольких (субтотальные) или всех (тотальные пангипо- или пангиперпитуитаризм).

Тотальный гипопитуитаризм (гипофизарная кахексия)

Патогенетическую основу данной формы патологии составляет снижение или прекращение продукции гормонов аденогипофиза со вторично развивающейся гипофункцией гипофиззависимых периферических эндокринных желез.



←
Женщина (34 года)
до заболевания;



→
Она же в 42 года.
Диагноз «болезнь Симмондса»

Болезнь Симмондса

Причины развития:

- Травмы основания черепа
- Опухоли, разрушающие аденогипофиз
- Кровоизлияния в аденогипофиз
- Тромбоз, эмболия сосудов аденогипофиза
- Инфекционно-токсические процессы (туберкулез, сифилис, менингит, грипп..)
- Тяжелое общее голодание...

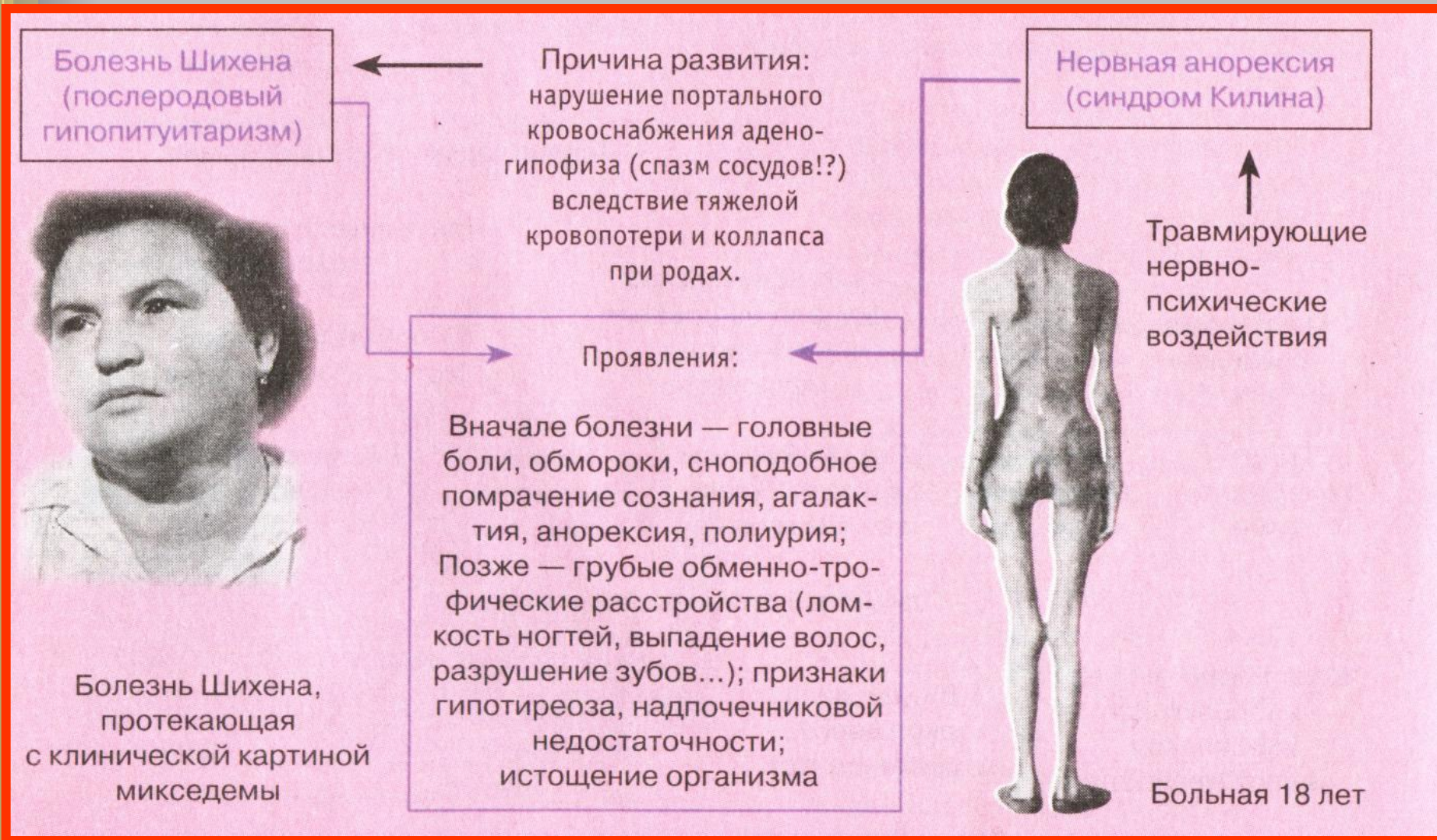


Проявления:

- резкое прогрессирующее истощение организма;
- преждевременное старение;
- тяжелые общие обменно-трофические расстройства (возможно развитие гипогликемической комы);
- грубые поражения нервной системы;
- декальцинация костей (остеопороз, боли);
- снижение активности всех органов и систем организма

Симптома-
тика
при раз-
рушении
75-90%
железис-
той ткани

Тотальный гипопитуитаризм (гипофизарная кахексия)



Парциальный гипопитуитаризм

Гипофизарный нанизм (карликовым считается рост у ♂ <130 см, у ♀ <120 см) ► патогенетическая основа ➡

- ↓ синтез СТГ или инсулиноподобного фактора роста – ИФР1 («соматомедин С» посредник основных метаболических эффектов СТГ в постнатальном периоде);
- Дефицит/дефект рецепторов к СТГ или ИФР1.

Причины развития ➡

- Мутации генов СТГ, ИФР1 и рецепторов к ним;
- Поражения аденогипофиза (опухоли, родовая травма, ишемия, аутоиммунное повреждение ацидофильных клеток гипофиза, радиотерапия ...)

Проявления гипофизарного нанизма

- Больные рождаются с нормальной массой и длиной тела и начинают отставать в росте с 2–4 летнего возраста. Характерна малая годовая динамика роста и физического развития.
- Телосложение пропорциональное, но свойственное детскому возрасту. Черты лица мелкие, нередко – выступающий лоб и «западающая» переносица.
- Кожа бледная, часто с желтоватым оттенком, сухая → (тиреоидная недостаточность).
- Задержка сроков дифференцировки и окостенения скелета (поздняя смена молочных зубов).
- Половые органы недоразвиты, но пороки развития встречаются редко. Недоразвитие вторичных половых признаков.

Лечение гипофизаного нанизма

Основные принципы:

- максимальное приближение индуцированного лечением развития к физиологическим условиям;
- щажение эпифизарных зон роста.

Основной вид патогенетической терапии — **применение гормона роста человека**. Подбирают больных с доказанной недостаточностью эндогенного гормона роста, с дифференцировкой скелета, не превышающей уровня, свойственного 13–14 годам. +

анаболические стероиды (нерабол, нероболил), которые ↑ рост, усиливая синтез белка и ↑ уровень эндогенного СТГ. При наличии гипотиреоза → тиреоидные препараты. При лечении **хорионического гонадотропина**. ♂ после 16 лет обычно назначают **эстрогены**.

После закрытия зон роста — постоянное назначение терапевтических доз половых гормонов, соответствующих полу больного.

Гипофизарный гипогонадизм

Гипофизарный гипогонадизм — форма патологии, развивающаяся при дефиците гонадотропных (фолликулостимулирующего и лютеинизирующего) гормонов гипофиза:



Основные проявления:

- ✓ Недоразвитие первичных и вторичных половых признаков;
- ✓ Непропорциональное телосложение (относительно укороченное туловище, длинные конечности при высоком росте);
- ✓ Ожирение (часто);
- ✓ Поведенческие особенности (неустойчивость настроения, несамостоятельность, склонность к фантазированию, моторная неловкость, застенчивость...)

Парциальный гиперпитuitarизм (гигантизм)

Гипофизарный гигантизм – это эндокринная «ранняя» форма патологии, выражающаяся в усиленном росте (для ♂ > 200, для ♀ > 190 см) вследствие гиперпродукции СТГ
+ →

- Увеличение размеров внутренних органов (спланхномегалия);
- Снижение резистентности организма к инфекциям;
- Недоразвитие вторичных половых признаков;
- Задержка полового развития – гипогонадизм (не всегда);
- В большинстве случаев гипергликемия.

Причины развития гигантизма

- Эозинофильная аденома гипофиза;
- Инфекционно-токсические поражения головного мозга;
- Черепно-мозговые травмы...
 - !!! Сверхвысокий рост также как и гипофизарный нанизм могут быть вполне совместимы с социальной активностью, физической и интеллектуальной полноценностью индивида.**

Парциальный гиперпитуитаризм (акромегалия)



Акромегалия — это поздняя, парциальная форма патологии аденогипофиза, обусловленная значительным увеличением продукции соматотропного гормона. Болезнь характеризуется непропорциональным увеличением и утолщением конечностей и костей черепа (следствие активации периостального роста костей), увеличением мягких тканей — мышц, соединительной ткани, кожи и внутренних органов (спланхномегалия)

Причина заболевания — ацидофильная (эозинофильная) аденома аденогипофиза.



До болезни

Нормальное турецкое седло



Турецкое седло при акромегалии



До болезни

Как правило, гиперсекреция СТГ сопровождается повышением или снижением функции щитовидной железы ($\uparrow\downarrow$ тиреотропного гормона) и половых желез ($\uparrow\downarrow$ гонадотропных гормонов)

У больных, страдающих акромегалией, повышается основной обмен, нарушается сердечная деятельность (проявления гипертиреоза); в 10–20% случаев развивается инсулинорезистентный сахарный диабет; возникает остеопороз, у женщин — нарушается менструальный цикл, у мужчин отмечается импотенция; нередко — головные боли ...



Кисть больной акромегалией

А
к
р
о
м
е
г
а
л
и
я



На рентгенограмме больного акромегалией: сильно развитые кости лицевого черепа, изменено соотношение между лицевым и мозговым черепом, увеличены промежутки между зубами

Синдром персистирующей галактореи-аменореи (СПГА)

- Это характерный клинический симптомокомплекс, развивающийся у женщин вследствие длительного ↑ секреции пролактина. В редких случаях развивается при нормальном сывороточном уровне пролактина, обладающего чрезмерно высокой биологической активностью
- В основе СПГА, обусловленного первичным поражением гипоталамо-гипофизарной системы, лежит **нарушение тонического допаминэргического ингибирующего контроля секреции пролактина**. Снижение или отсутствие ингибирующего влияния гипоталамуса на секрецию пролактина приводит сначала к гиперплазии пролактофоров, а затем к **формированию пролактином** гипофиза.
- Допускается возможность персистенции гиперплазии, не трансформирующейся в последующую стадию заболевания (в макропролактиному — опухоль).
Этиологические факторы ↗? нейроинфекции и травмы черепа, в том числе в перинатальные.
- **Главный симптом ↗ нарушение менструального цикла и/или бесплодие.**



Микропролактинома
/чаще у женщин/
(магнитно-резонансная
томография)

Часто неспецифические жалобы: утомляемость, слабость, тянущие боли в области сердца.

Мужчины с гиперпролактинемией обращаются к врачу в связи с импотенцией и ↓ либидо.

Гипосекреция АДГ

Проявление ↓ АДГ → несахарный диабет.

При первичных формах патологии нарушения возникают **всегда в гипоталамусе**, а не в нейрогипофизе!!!

Три формы несахарного диабета:

- **первичная**, связанная с опухолями гипоталамуса, воздействием на него различных повреждающих факторов или с дегенерацией гипоталамических ядер;
- **семейная** (наследственная форма), встречающаяся в двух вариантах: а) наследственный ферментный дефект и неспособность к синтезу АДГ; б) наследственный дефект почечных рецепторов АДГ (блокируется чувствительность к гормону);
- **нефрогенная** ☞ приобретенная патология почечных канальцев.

Главное проявление ☞ **постоянная полиурия** сопровождающаяся вторичной выраженной жаждой (пьют грязную воду, мочу).

Гиперсекреция АДГ

Возникает «гипергидропексический синдром» (синдром Пархона) или «синдром разбавленной гипонатриемии» (синдром Шварца).

Их генез связан с повреждениями мозга при повышении внутричерепного давления, после инфекционных заболеваний, а также в результате эктопической продукции АДГ.

Проявляется олигурией и гипергидратацией, связанной с гемодилюцией и гипонатриемией.

Кора надпочечников образует несколько стероидных гормонов-кортикостероидов;

мозговое вещество продуцирует биогенные моноамины —

катехоламины.

Корковое вещество надпочечников состоит из трех зон:

- **Клубочковая зона** синтезирует **минералокортикоиды**, главный из которых - **альдостерон**. Точки приложения его действия — почки, слюнные железы, ЖКТ, ССС. В почках альдостерон стимулирует канальцевую реабсорбцию натрия и экскрецию ионов калия, водорода, аммония и магния.
- **Пучковая зона** продуцирует **глюкокортикоиды** (ГК) — **гидрокортизон (кортизол) и кортикостерон**
- **Сетчатая зона** синтезирует мужские сексуальные гормоны (**андрогены**) — дигидроэпиандростерон, дигидроэпиандростерон-сульфат и др., следовые количества женских половых гормонов — **эстрогенов**. Надпочечниковые стероиды способны преобразовываться в тестостерон. Надпочечники вырабатывают мало этого вещества, равно как и эстрогенов (эстрадиола, эстрона). Однако надпочечниковые андрогены могут служить источником эстрогенов, образующихся в подкожно-жировой клетчатке, волосяных фолликулах, молочной железе.
- Секреция андрогенов находится под контролем АКТГ. **!! В системе регуляции их синтеза не реализуется в заметной степени обратная связь и при повышении их уровня ингибирования синтеза АКТГ не происходит.**

Гипофункция коры надпочечников

Острая недостаточность коры НП (синдром Уотерхауса–Фридриксена). Развивается у новорожденных, детей и лиц молодого возраста. У новорожденных может быть вызвана кровоизлиянием в кору надпочечников при тяжелых родах, сопровождавшихся асфиксией, эклампсией.

Кровоизлияние в кору надпочечников возможно при инфекционных заболеваниях (грипп, корь, скарлатина, дифтерия), сепсисе, при геморрагическом диатезе, тромбозе надпочечных вен и т.д.

Развивается также при удалении гормонально-активной опухоли коры НП (в случае функционально неполноценного оставшегося надпочечника).

Острая недостаточность коры НП

- **Патогенез.** В результате внезапного возникновения дефицита глюко- и минералокортикоидов катастрофически быстро возникают тяжелые нарушения обмена, свойственные аддисоновой болезни (кризу), что нередко приводит к смертельному исходу.
- **Проявления.** В зависимости от преобладания симптомов поражения той или иной системы различают:
 - **желудочно-кишечную форму** (тошнота, рвота, понос, дегидратация, снижение АД);
 - **сердечно-сосудистую форму** (тахикардия, снижение АД, коллапс);
 - **менингоэнцефалитическую форму** (бред, судороги, кома);
 - **смешанную форму** (встречается наиболее часто).

Хроническая недостаточность коры ПН

Хроническая форма гипокортицизма (болезнь Аддисона)
м.б.: первичной (железистой) и вторичной «гипоталамо-гипофизарной» (↓ синтеза АКТГ).

- Хронический гипокортицизм проявляется астенизацией, апатией, снижением работоспособности, мышечной слабостью, ↓ АД, ↓ ОЦК, анорексией, похуданием. Нередко наблюдается полиурия в сочетании с почечной недостаточностью.
- **Гиперпигментация кожи и слизистых — отличительный признак хронической первичной (периферической) надпочечной недостаточности.**
- Причиной служит резкое ↑ секреции АКТГ в ответ на снижение секреции гормонов корой НП. → АКТГ, воздействуя на меланофоры, вызывает усиление пигментации.
- **Гиперпигментация никогда не обнаруживается при вторичной надпочечниковой недостаточности !!!**

Проявления гипокортицизма

В основе проявления тотального гипокортицизма  недостаточность эффектов всех гормонов НП.

- **Мышечная слабость** связана с нарушением электролитного баланса (дефицит альдостерона) и гипогликемией (дефицит ГК), а также ↓ мышечной массы (вследствие дефицита андрогенов).
Артериальная гипотензия связана с гипонатриемией и выпадением пермиссивного эффекта ГК. ► ↓ реактивных свойств сосудистой стенки к прессорным влияниям (катехоламинов). Гипотензия может усугубиться **ослаблением сократительной функции сердца**.
- **Потеря натрия** ► полиурия, **гипогидратация**, сгущение крови. Артериальная гипотензия + ухудшение реологических свойств крови → уменьшение клубочкового кровотока и эффективного фильтрационного давления. ► наряду с полиурией может возникать **недостаточность выделительной функции почек**.
- Со стороны ЖКТ часто отмечаются **профузные поносы**, являющиеся следствием недостаточного выделения пищеварительных соков и интенсивного выделения в кишечнике ионов натрия (недостаток альдостерона).

Гиперфункциональные состояния коры

НП

- Причиной **первичного гиперальдостеронизма** (синдром Конна) обычно служит гормонально-активная опухоль, происходящая из клубочковой зоны.
- Три основные группы симптомов → **сердечно-сосудистые, почечные, нервно-мышечные**. В основе → **почечная задержка натрия и потеря калия**. ↑Na в клетках стенок сосудов приводит к их гипергидратации, ↓ просвета, ↑ПСС и, ► повышению АД. Наблюдаются нарушения ритма сердца. Отеков не бывает (осмолярность межклеточной жидкости не меняется).

Гиперфункциональные состояния коры НЩ

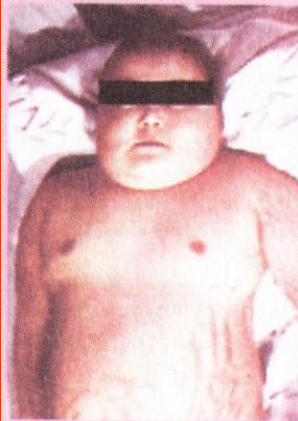
- **Вторичный гиперальдостеронизм** возникает при трех группах заболеваний: сопровождающихся *гиповолемией, ишемией почек, нарушением функции печени (цирроз)*.
- Накопление альдостерона при заболеваниях печени связано с тем, что он там метаболизируется. При патологии печени снижается количество глюкуроновых соединений гормона, а ► ↑ содержание его активной формы (свободной).
- Вторичный гиперальдостеронизм также проявляется задержкой натрия, ↑ АД, гипергидратацией. Однако, в отличие от синдрома Конна, **в крови имеется ↑ уровень ренина и ангиотензина и развиваются отеки**.
- В физиологических условиях встречается при сильных стрессах, беременности, менструации, гипертермии и т.д.

Гиперпродукция глюкокортикоидов

Нарушения в гипоталамо-гипофизарной системе → ↑ АКТГ → вторичный гиперкортицизм: **болезнь Иценко—Кушинга**

Кортикостерома → первичный гиперкортицизм: **синдром Иценко—Кушинга**

Проявления



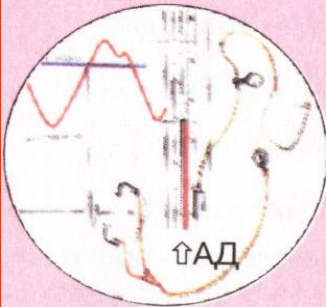
Плеторическое ожирение у больных детей (здесь — мальчик)



Матронизм (отложение жира на лице)



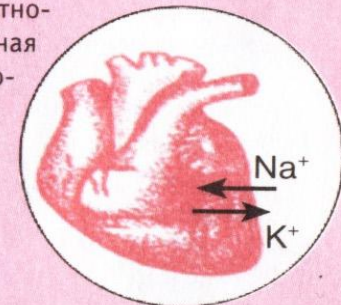
Гинекомастия (у юноши)



Striae (стрии) — атрофические полосы растяжения через которые просвечивают сосуды



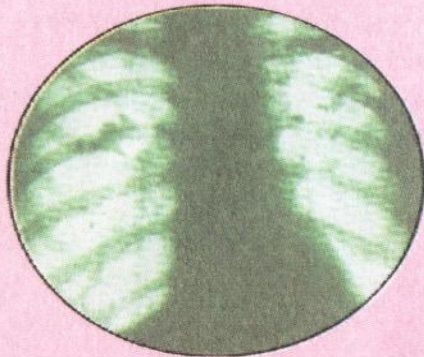
Электролитно-стероидная кардиопатия



Гипертензия (систолическо-диастолическая): стойкая, выраженная ⇔ вторичные нарушения (часто!)

Гиперпродукция ГЛЮКОКОРТИКОИДОВ

нарушения (часть):



Туберкулез
легких

Иммунодефицит: склонность к инфекционным болезням, множественные фурункулы, карбункулы, угри



Гипертрихоз

У лиц женского пола — **вирилизация**: гипоплазия матки и яичников, дисменорея, аменорея, гипертрихоз, низкий грубый голос



Диспластическое ожирение «по верхнему типу», (непропорциональное телосложение, худые конечности)

Остеопороз
(распад белковой матрицы и декальцинация костей позвоночника, ребер)



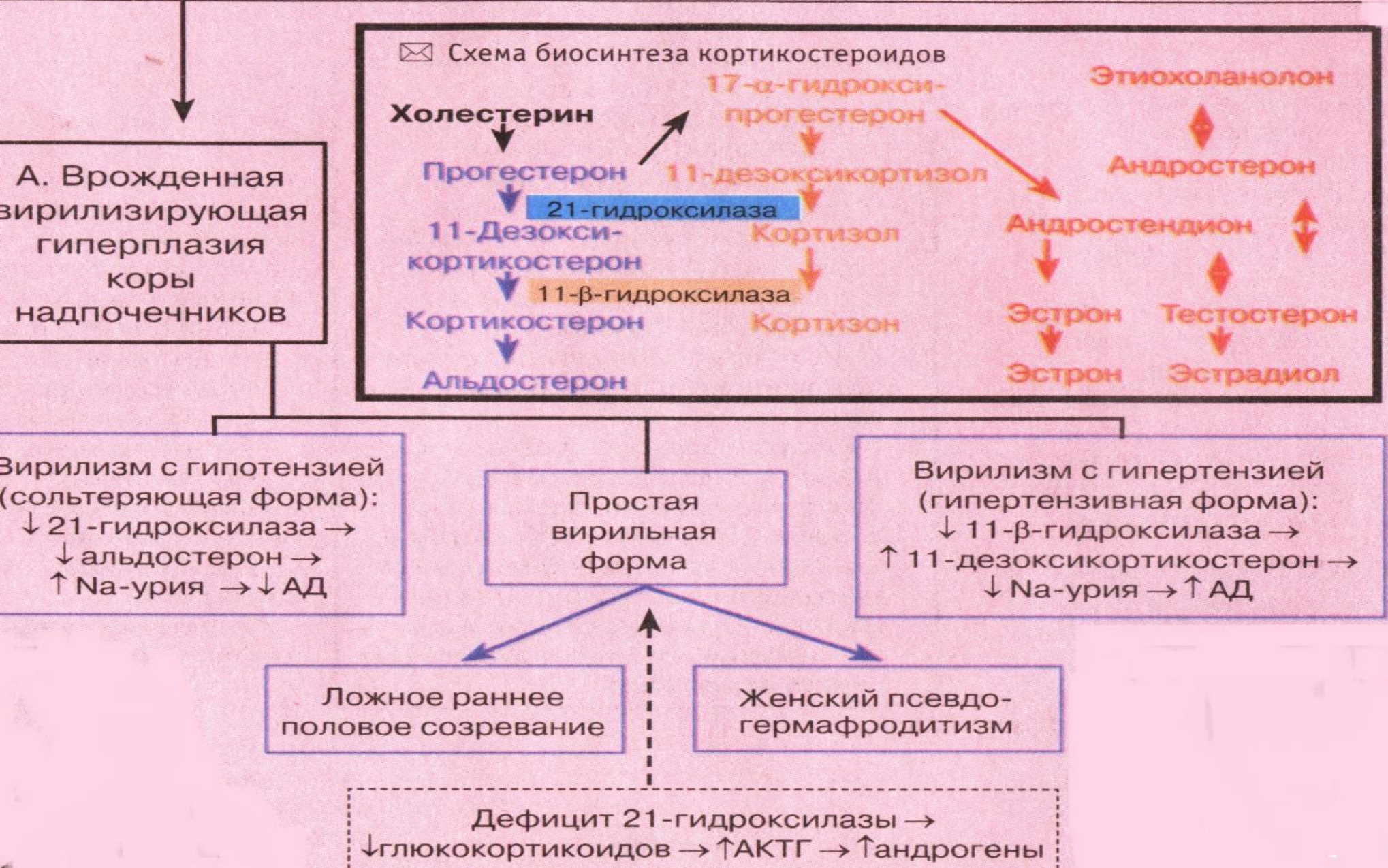
Стероидный сахарный диабет



Диабетическая стопа

У лиц мужского пола — **демаскулинизация**: гипоплазия яичек, снижение либидо и потенции, уменьшение полового члена

Кортико-генитальный синдром — форма эндокринопатии, патогенетическую основу которой составляют нарушения гормоногенеза в коре надпочечников, приводящие к гиперпродукции стероидов с андрогенным действием





Ситуационные задачи



Больная Р., 25 лет, поступила в клинику с жалобами на низкий рост, слабую выраженность вторичных половых признаков, отсутствие месячных. Уже с 3 лет начала отставать в росте. При обследовании обнаружено: рост 105 см, телосложение пропорциональное, кожа дряблая, лицо старообразное. Половые органы инфантильны. Грудные железы не развиты. Интеллект сохранен. Основной обмен снижен на 12%. Уровень глюкозы в крови – 3,0 ммоль/л. В моче понижено содержание 17-кетостероидов, отсутствуют эстрогены и андрогены. На рентгенограмме в области турецкого седла обнаружена опухоль.

Вопросы:

1. Какую патологию эндокринной системы можно предположить?
2. Чем объясняется карликовый рост, инфантилизм, дряблость кожи?
3. Каков механизм гипогликемии?

Ситуационные задачи



Мужчина К. 32 лет, в прошлом спортсмен-боксер высокого класса в тяжёлом весе, обратился к врачу с жалобами на быстро нарастающий вес тела (за 6 месяцев прибавил 7 кг), мышечную слабость, появление синяков на коже после несильных ударов, головокружение, головную боль (чаще в области затылка), периодически - мелькание "мушек" и "спиралей" перед глазами; повышенную жажду (за сутки выпивает 5-6 литров жидкости), частое обильное мочеиспускание.

При осмотре: пациент гиперстенического телосложения, с избытком жировых отложений на лице (лунообразное лицо), шее (бизоний горб), над ключицами; на животе - пурпурные полосы; избыточное оволосение на груди и спине; большое число "синяков" различного цвета на ногах и руках. АД 185/110 мм рт.ст. Анализ крови: гемоглобин 130 г/л, эритроциты $5,1 \times 10^{12}/л$; лейкоциты $10 \times 10^9/л$, нейтрофилия, относительная лимфопения, отсутствие эозинофилов; СОЭ 5 мм/час; глюкоза 9,0 ммоль/л; гипернатриемия.

Ситуационные задачи



Анализ мочи: диурез 6000 мл/сутки, относительная плотность 1035, глюкозурия; белка и кетоновых тел не обнаружено; повышено содержание свободного кортизола.

Вопросы:

- 1. Какая форма эндокринопатии развилась у пациента?**
- 2. Если Вы предполагаете наличие нескольких форм эндокринопатий, то какова между ними патогенетическая связь?**
- 3. Если форм эндокринопатий несколько, то какая из них является первичной? Какова ее причина и механизмы развития?**
- 4. Каковы механизмы развития каждого из симптомов, имеющих у пациента?**



Ситуационные задачи



Больная 50 лет, длительное время получала глюкокортикоиды по поводу бронхиальной астмы. Последнее время стало отмечать утомляемость, резкую слабость, бессоницу. У больной снизился аппетит, наблюдалась тошнота, рвота, запоры сменились поносами, резкие боли в животе и похудание. Кожа приобрела бронзовую окраску, особенно на лице и шее, тыльной поверхности кистей, в области сосков, половых органов, белой линии живота, АД – 70/40 мм.рт.ст. Содержание 17-ОКС и 17-КС в моче резко снижено, эозинопеническая проба положительная, содержание АКТГ в плазме повышено.

Вопросы:

- Охарактеризуйте форму патологии, имеющуюся у больной?**
- Какие анамнестические, клинические и лабораторные данные подтверждают диагноз?**
- Каков механизм клинических симптомов у больного?**



Ситуационные задачи



Больная 26 лет, обратилась в клинику с жалобами на прогрессирующее ожирение, характеризующееся отложением жира в области лица (лунообразное лицо), в верхней части туловища и живота, оволосение по мужскому типу, нарушение менструального цикла, общую слабость. При осмотре выявлены багровые рубцы на бедрах. АД – 190/95 мм.рт.ст., уровень глюкозы в крови – 9,0 ммоль/л, умеренных лейкоцитоз при абсолютной лимфопении, рентгенологически – увеличение размеров гипофиза, на УЗИ – гиперплазия коры надпочечников.

Вопросы:

1. При каком заболевании наблюдаются указанные изменения?
2. Какова наиболее вероятная причина и механизмы развития?
3. Каковы механизмы развития симптомов и отклонений лабораторных показателей от нормы у данного больного?



Ситуационные задачи



У больной Н., 27 лет, после родов, осложненных массивным кровотечением, стало развиваться истощение, кожа стала сухой, морщинистой, цвета воска. Температура тела – 36°C , АД – 100/60 мм рт. ст., содержание глюкозы в крови – 3,3 ммоль/л, содержание 17-кетостероидов в моче понижено.

Вопросы:

1. Для какой патологии характерны указанные проявления?
2. Какие причины могут вызвать данную патологию?
3. Каковы основные механизмы развития клинических проявлений?

Ситуационные задачи



Больной П., 20 лет, после перенесенной черепно-мозговой травмы стал жаловаться на постоянную жажду, частое и обильное мочеиспускание (кол-во мочи 10-15 литров в сутки) Беспокоят слабость, головные боли, сердцебиение. Отмечает резкую сухость во рту. При объективном исследовании отмечается: сухость кожи, отсутствие потоотделения, скудные выделения слюны, микротрещины, воспалительные изменения, изъязвления на деснах. Сахар крови натощак – 3,6 ммоль / л.

Вопросы:

1. Какое состояние развилось у пациента? Ответ аргументируйте.
2. Каковы основные звенья патогенеза этого состояния? Какие из имеющихся у пациента симптомов подтверждают Вашу версию?
3. Каковы принципы выведения пациента из этого состояния? Ответ обоснуйте.

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

1. Нарушение формирования пола на гормональном уровне возможно при:
- а) тестикулярной феминизации
 - б) неполной маскулинизации
 - в) синдроме Шерешевского-Тернера
 - г) истинном гермафродитизме
 - д) врожденном адрено-генитальном синдроме

Вариант II

1. Нарушение формирования пола на гонадном уровне возможно при:
- а) тестикулярной феминизации
 - б) неполной маскулинизации
 - в) синдроме Шерешевского-Тернера
 - г) истинном гермафродитизме
 - д) врожденном адрено-генитальном синдроме

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

2. Какие проявления характерны для болезни Аддисона? а) адинамия, астения; б) высокий уровень 17-кетостероидов в моче; в) гиперпигментация кожи; г) клеточная дегидратация; д) гипотония; е) гиповолемия. Укажите правильную комбинацию ответов:

- 1) а, б, в, д;
- 2) а, в, д, е;
- 3) б, г, д;
- 4) г, д, е;
- 5) а, в, г, д, е.

Вариант II

2. Отличительными признаками вторичного альдостеронизма по сравнению с первичным являются: а) высокий уровень альдостерона в плазме крови; б) гипертензия; в) гипонатриемия; г) высокий уровень ренина и ангиотензина в плазме крови. Укажите правильную комбинацию ответов:

- 1) а, б, в.
- 2) а, в;
- 3) б, г;
- 4) г;
- 5) а, б, в, г.

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

3. При акромегалии наблюдается: а) гипогликемия; б) гипергликемия; в) снижение толерантности к углеводам; г) повышение толерантности к углеводам; д) снижение чувствительности к инсулину. Укажите правильную комбинацию ответов:

- 1) б, в, д;
- 2) а, в, д;
- 3) б, в, г;
- 4) а, г, д;
- 5) а, б, в, г.

Вариант II

3. Какое из изменений является проявлением болезни Аддисона?

- а) увеличение АД
- б) отеки
- в) накопление в организме Na^+ и потеря K^+
- г) гипогликемия
- д) тахикардия

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

4. Гипокортикозолизм возникает при: а) синдроме отмены глюкокортикоидов; б) болезни Аддисона; в) синдроме Иценко-Кушинга; г) пангипопитуитаризме; д) болезни Иценко-Кушинга. Укажите правильную комбинацию ответов:

- 1) а, б, г;
- 2) а, в, д;
- 3) б, г, д;
- 4) г, д;
- 5) а, б, в, г.

Вариант II

4. Какие механизмы из нижеперечисленных обуславливают развитие артериальной гипертензии при гиперкортиколизме? а) усиление реабсорбции натрия в почках; б) "пермиссивный эффект" глюкокортикоидных гормонов; в) усиление синтеза ангиотензин-конвертирующего фермента; г) активация ренина; д) прямое вазоконстрикторное действие глюкокортикоидов. Укажите правильную комбинацию ответов:

- 1) а, б, в, г;
- 2) а, в, г;
- 3) а, б, в;
- 4) б, г, д;
- 5) г, д.

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

5. Проявлением гормональноактивной опухоли аденогипофиза являются: а) акромегалия; б) гигантизм; в) гиперкортизолизм; г) вторичный альдостеронизм; д) первичный альдостеронизм (синдром Конна). Укажите правильную комбинацию ответов:

- 1) а, б, в;
- 2) а, в, д;
- 3) б, г;
- 4) г, д;
- 5) а, б, в, д.

Вариант II

5. Нарушение формирования пола на гормональном уровне возможно при:

- а) тестикулярной феминизации
- б) неполной маскулинизации
- в) синдроме Шерешевского-Тернера
- г) истинном гермафродитизме
- д) врожденном адрено-генитальном синдроме

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

- 6. Нарушение формирования пола на гонадном уровне возможно при:**
- а) тестикулярной феминизации**
 - б) неполной маскулинизации**
 - в) синдроме Шерешевского-Тернера**
 - г) истинном гермафродитизме**
 - д) врожденном адрено-генитальном синдроме**

Вариант II

- 6. Какие причины могут вызывать тотальную недостаточность передней доли гипофиза:**
- а) послеродовые системные нарушения кровообращения**
 - б) дефицит гормонов щитовидной железы и надпочечников**
 - в) дефицит гормонов коры надпочечников, яичников и щитовидной железы**
 - г) кровоизлияние в ткань гипофиза**
 - д) длительное переизбытие**

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

7. Продукция какого гормона уменьшается при гипофункции коркового слоя надпочечников?

- а) соматостатина
- б) норадреналина
- в) альдостерона
- г) вазопрессина
- д) адреналина

Вариант II

7. Продукция какого гормона уменьшается при тотальной гипофункции передней доли гипофиза?

- а) меланоцитостимулирующего гормона (меланотропина)
- б) окситоцина
- в) пролактина
- г) вазопрессина

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

8. Какое нарушение может возникать при парциальной гиперфункции передней доли гипофиза?
- а) евнухоидизм
 - б) болезнь Иценко-Кушинга
 - в) синдром Иценко-Кушинга
 - г) карликовость
 - д) первичный гипертиреоз

Вариант II

8. Какое нарушение может возникать при парциальной гипофункции передней доли гипофиза?
- а) артериальная гипертензия
 - б) гипергликемия
 - в) карликовость
 - г) Базедова болезнь
 - д) похудание

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

9. При поражении коры надпочечников может развиваться следующее заболевание:
- а) болезнь Шихена
 - б) болезнь Иценко-Кушинга
 - в) адреногенитальный синдром
 - г) болезнь Симмондса
 - д) феохромоцитома

Вариант II

9. Какое нарушение может возникать при парциальной гипофункции передней доли гипофиза?
- а) артериальная гипертензия
 - б) гипергликемия
 - в) карликовость
 - г) Базедова болезнь
 - д) похудание

Тесты итогового уровня знаний

Вариант I

10. Какое нарушение может возникать при парциальной гиперфункции передней доли гипофиза?

- а) евнухоидизм
- б) болезнь Иценко-Кушинга
- в) синдром Иценко-Кушинга
- г) карликовость
- д) первичный гипертиреоз

Вариант II

10. Недостаточность какого гормона может возникнуть в организме после внезапной отмены длительной терапии кортикостероидами?

- а) паратиреоидного гормона
- б) кортизола
- в) адреналина
- г) норадреналина
- д) АДГ

Правильные ответы

Вариант I

1. д
2. 5
3. 1
4. 1
5. 1
6. г
7. в
8. б
9. в
10. б

Вариант II

1. г
2. 4
3. г
4. 3
5. д
6. а
7. в
8. в
9. в
10. б