

Главный внештатный специалист детский эндокринолог
Департамента здравоохранения города Москвы и Центрального
Федерального округа Минздрава России.
Кафедра детской эндокринологии педиатрического факультета
ФГАОУ ВО РНИМУ имени Н.И. Пирогова Минздрава России

Е. Е. Петрайкина

**Детская эндокринология. Клинико-
морфологические параллели**

Москва, 2023

Эндокринная железа

Железа внутренней секреции

Endocrine glands

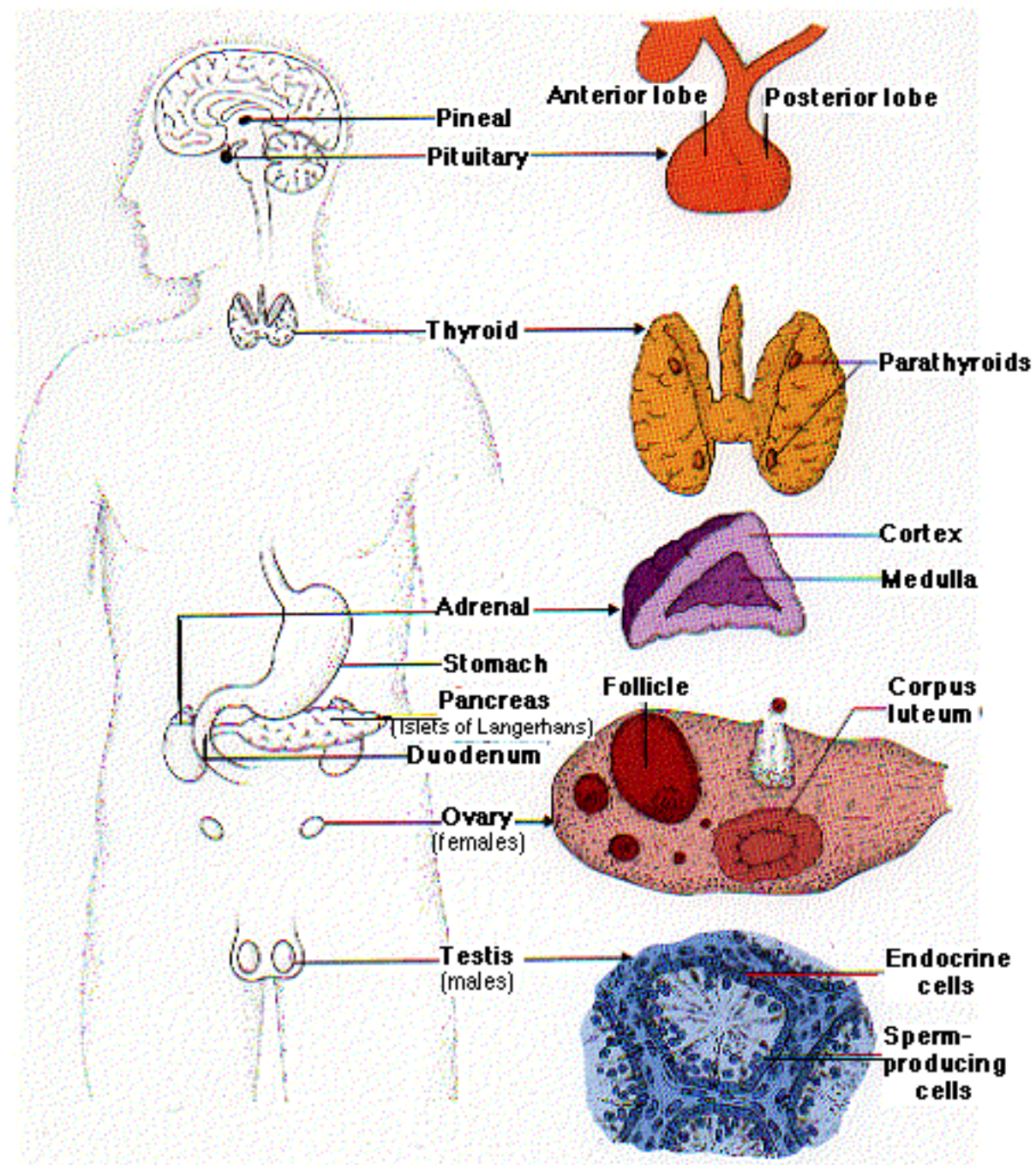
Эндокринная железа - железа, не имеющая выводных протоков и выделяющая вырабатываемые ею вещества (инкреты, гормоны) непосредственно в кровь или лимфу.

Гормон - биологическое активное вещество, вырабатываемое в организме специализированными клетками, тканями или органами и оказывающее целенаправленное воздействие на деятельность других органов и тканей.

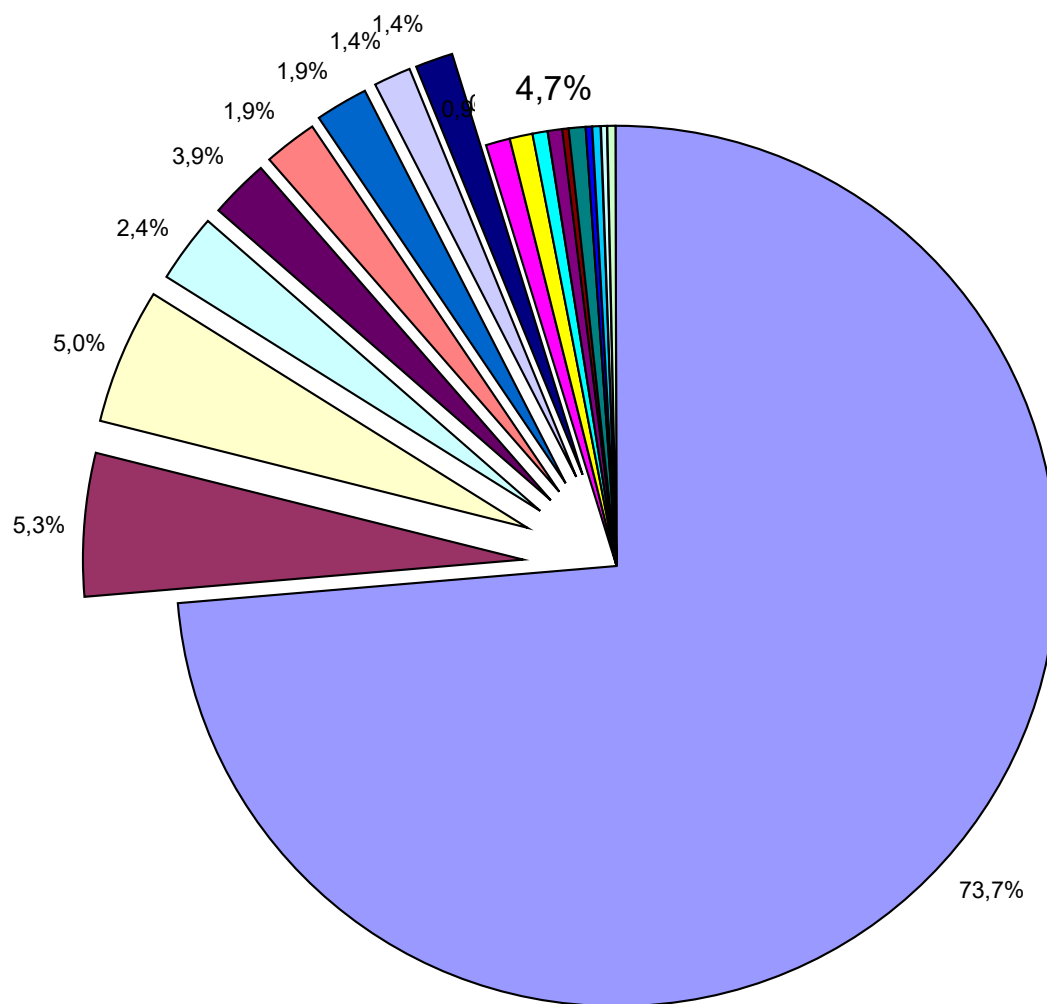
Гормоны участвуют во всех процессах роста, развития, размножения и обмена веществ.

Эндокринные железы:

гипофиз, эпифиз, щитовидная, околощитовидная железы, вилочковая или зобная железа (тимус), надпочечники, внутрисекреторные отделы поджелудочной и половых желез.

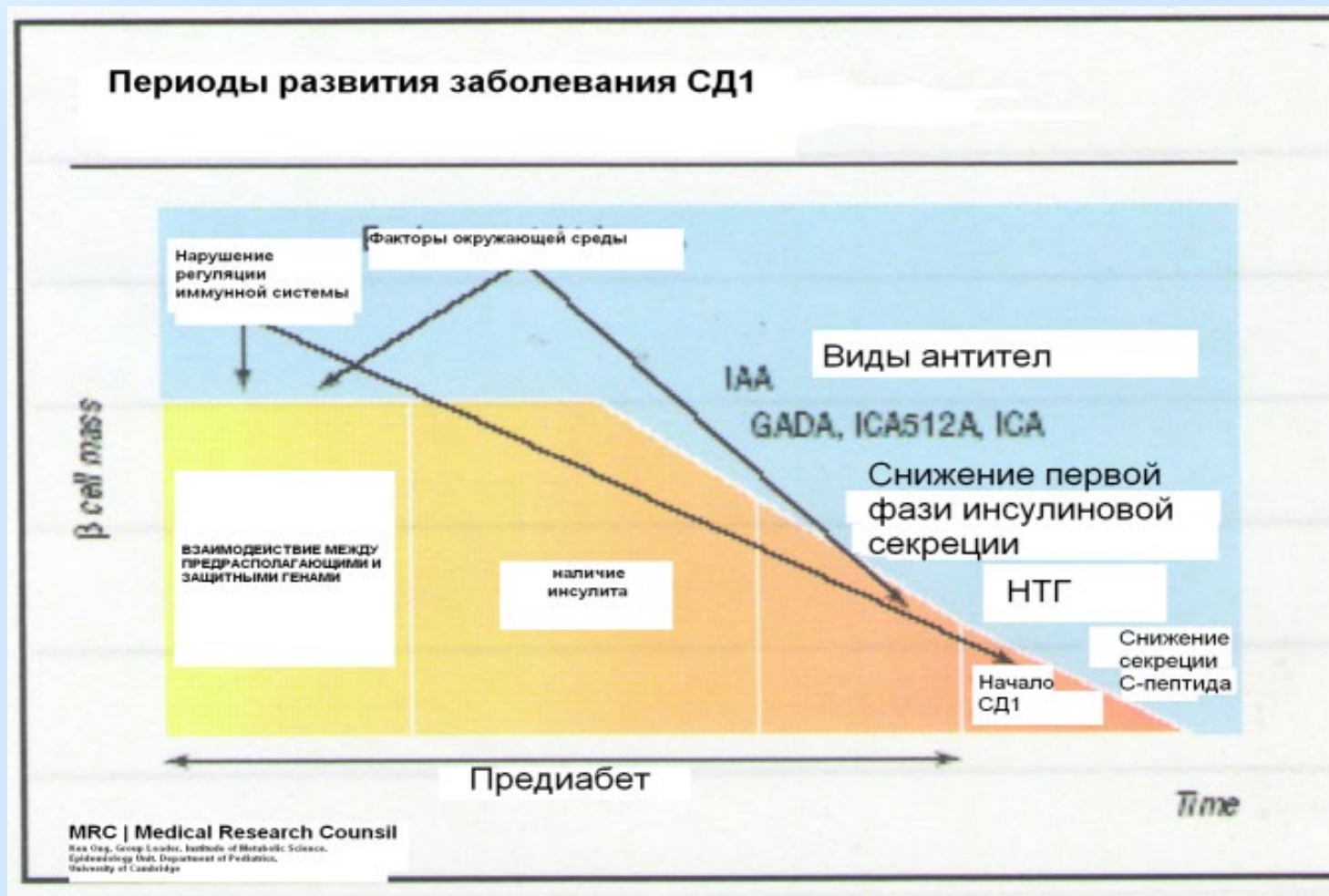


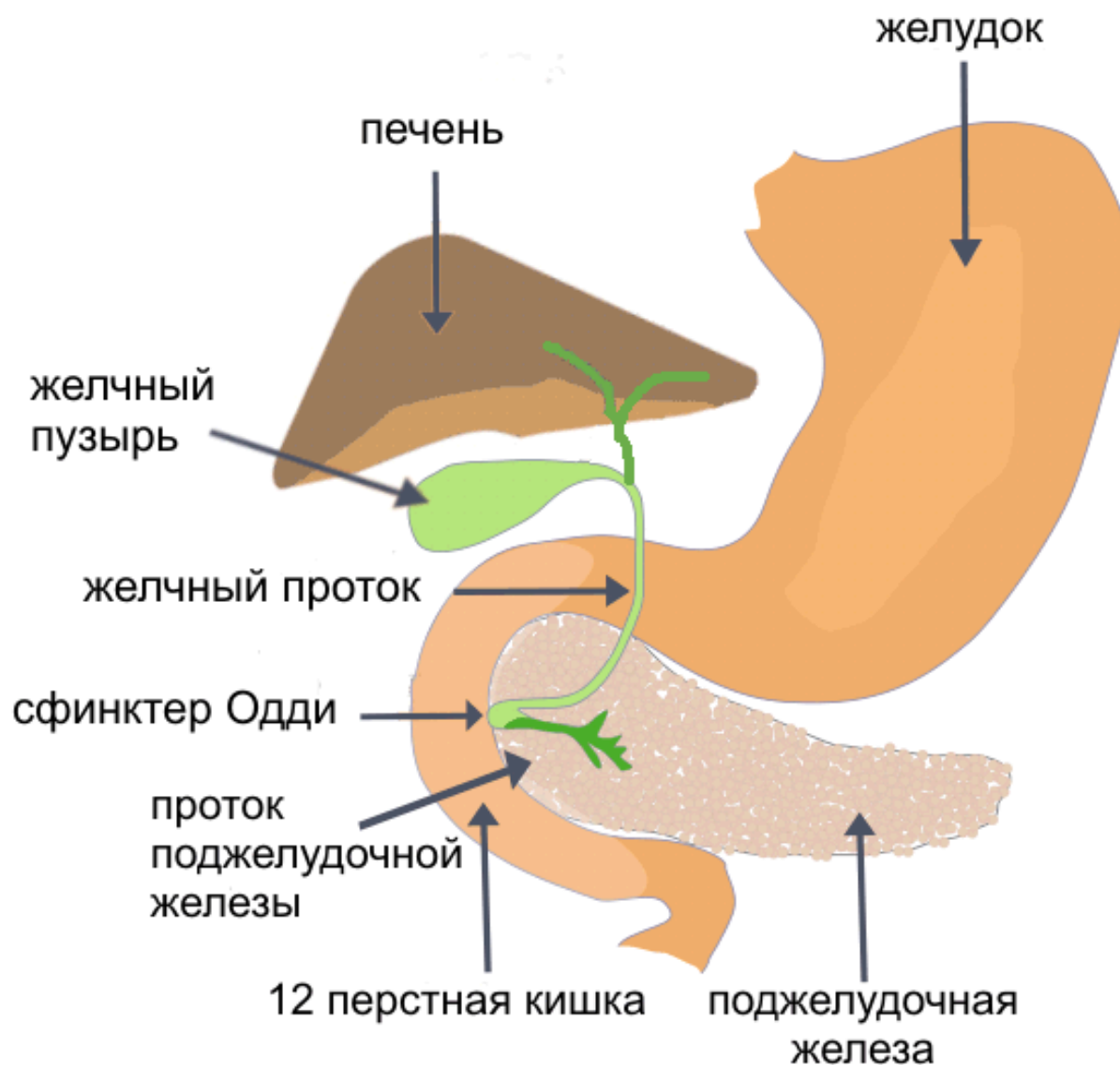
ОСНОВНЫЕ НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ГРУППЫ



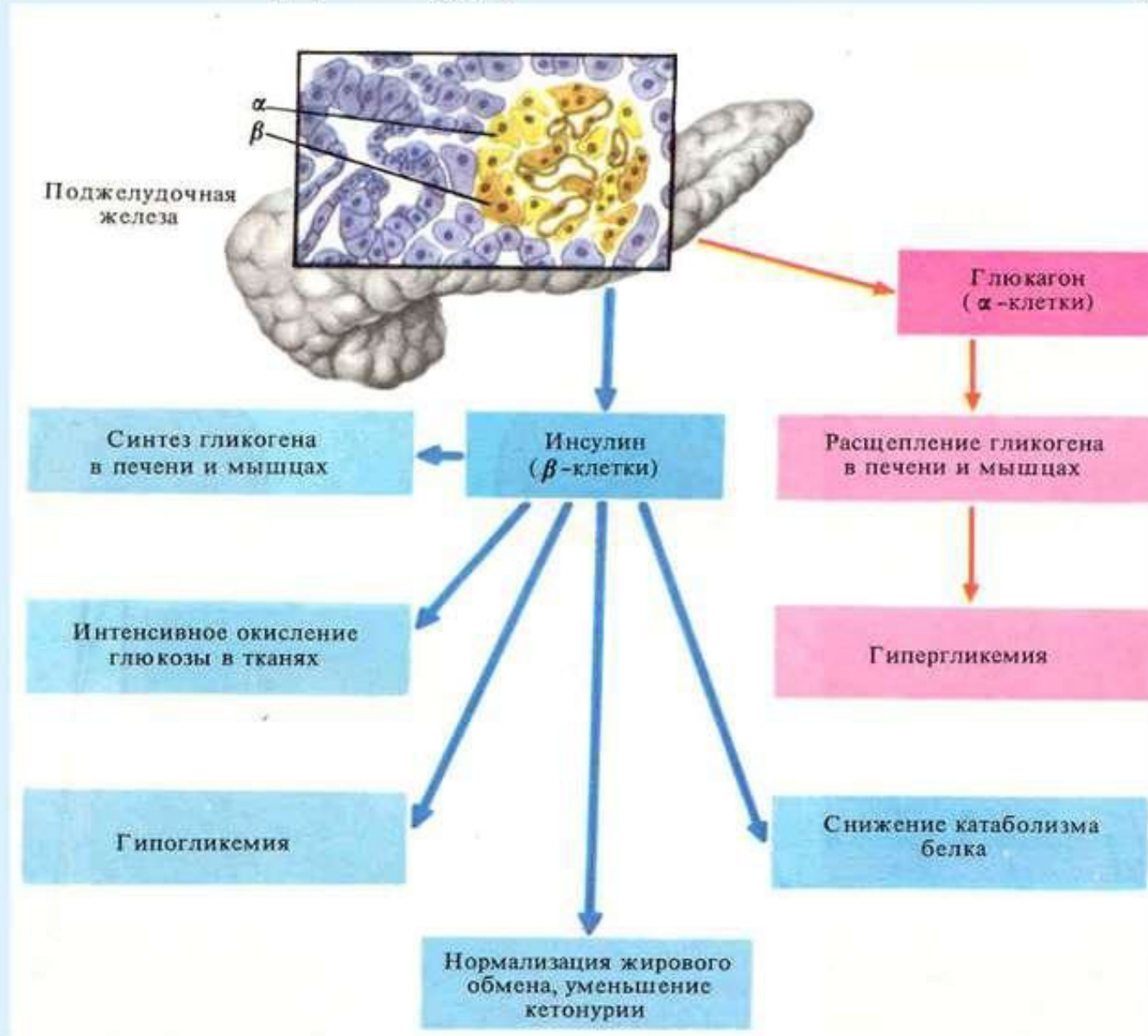
- САХАРНЫЙ ДИАБЕТ 1 ТИП
- ЗАДЕРЖКА ФИЗИЧЕСКОГО И ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ
- ОЖИРЕНИЕ
- ПРОЧАЯ ПАТОЛОГИЯ
- АУТОИММУННЫЙ ТИРЕОИДИТ
- ГИПОТИРЕОЗ
- ГИПОФИЗАРНЫЙ НАНИЗМ
- ВРОЖДЕННАЯ ДИСФУНКЦИЯ КОРЫ НАДПОЧЕЧНИКОВ
- ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ
- НАРУШЕНИЕ ТОЛЕРАНТНОСТИ К ГЛЮКОЗЕ
- ДИФфуЗНЫЙ ТОКСИЧЕСКИЙ ЗОБ
- НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ
- ДИФфуЗНЫЙ НЕТОКСИЧЕСКИЙ ЗОБ
- ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЕ ПОЛОВОЕ РАЗВИТИЕ
- ХРОНИЧЕСКАЯ НАДПОЧЕЧНИКОВАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
- УЗЛОВОЙ ЗОБ
- СИНДРОМ ПРАДЕР-ВИЛЛИ
- СИНДРОМ ШЕРИШЕВСКОГО-ТЕРНЕРА
- ПОЛИГЛАНДУЛЯРНЫЙ СИНДРОМ

Современная модель патогенеза сахарного диабета 1 типа (СД1) Atkinson M.A., Eisenbarth G., Diabetes, 2005 г.



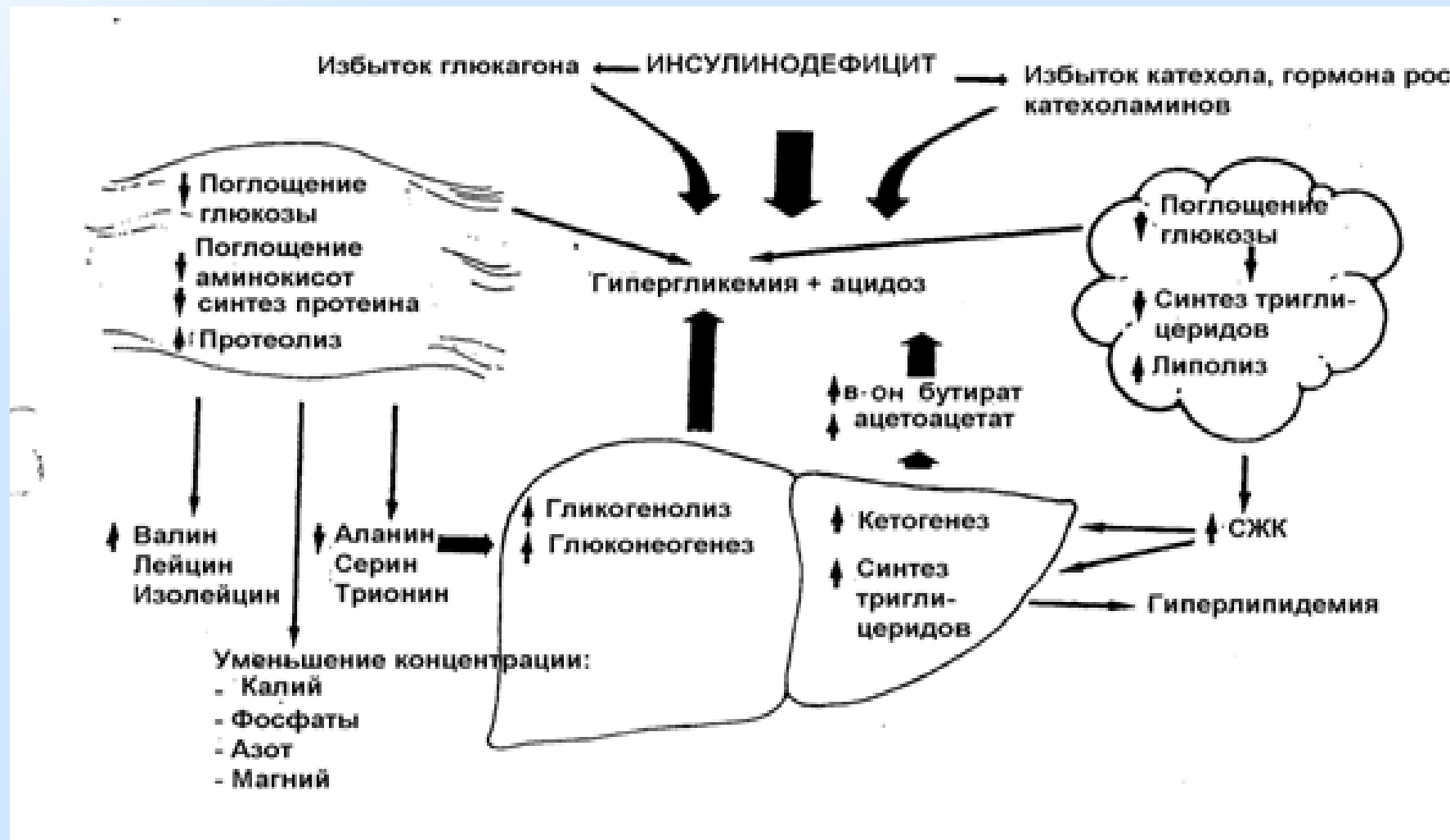


Гормоны поджелудочной железы и их функции



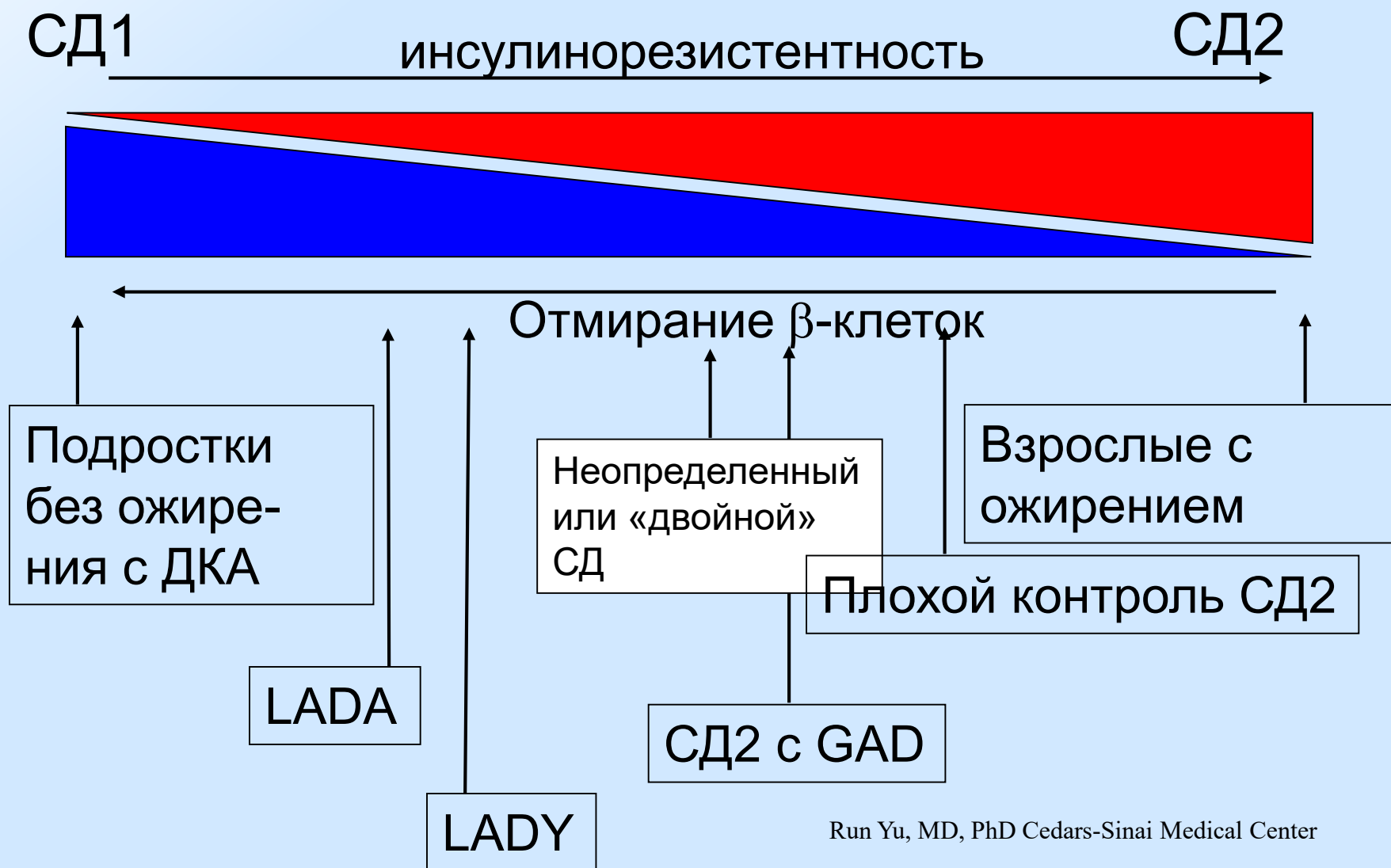
Патофизиология диабетического кетоацидоза (ДКА)

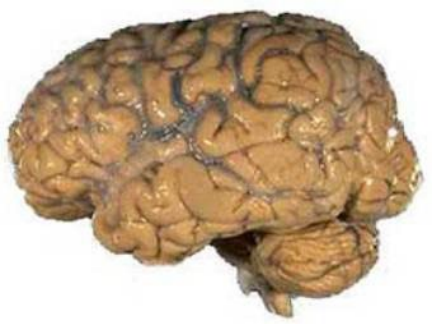
Связь между тремя видами обмена веществ



Теппермен Дж., Теппермен Х. Физиология обмена веществ и эндокринной системы. 1989 г.

СД1 и СД2 – спектр



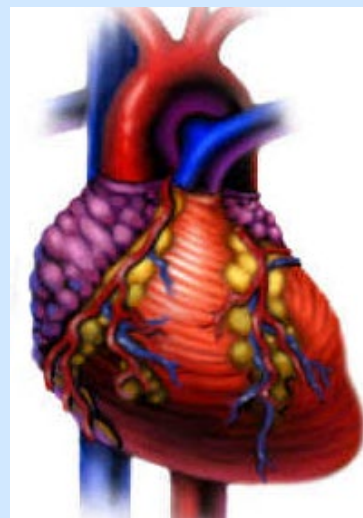
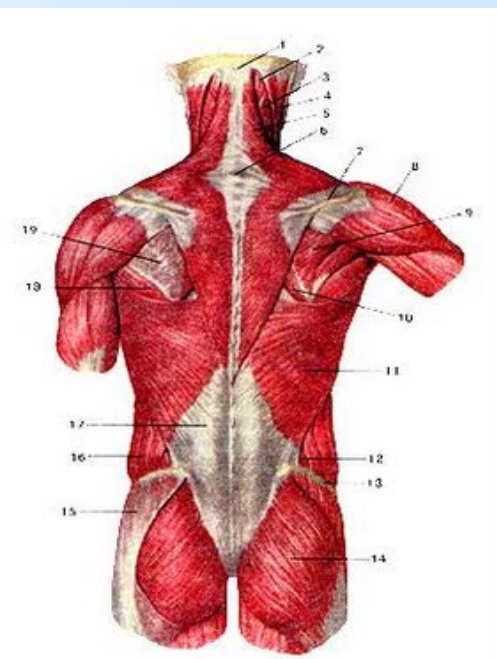


АТФ - чувствительные

К-каналы

Клетки головного
мозга

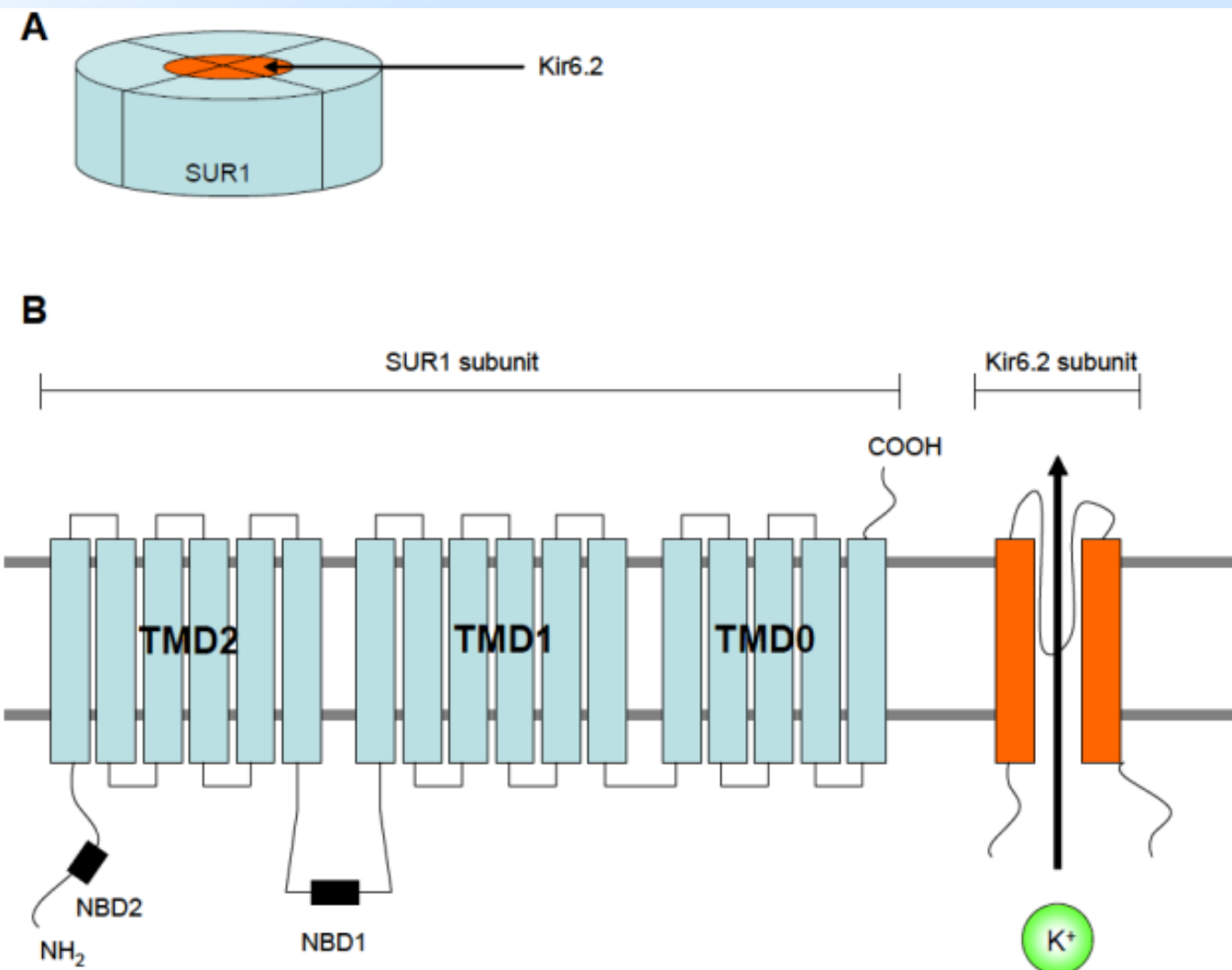
β – клетки поджелудочной
железы



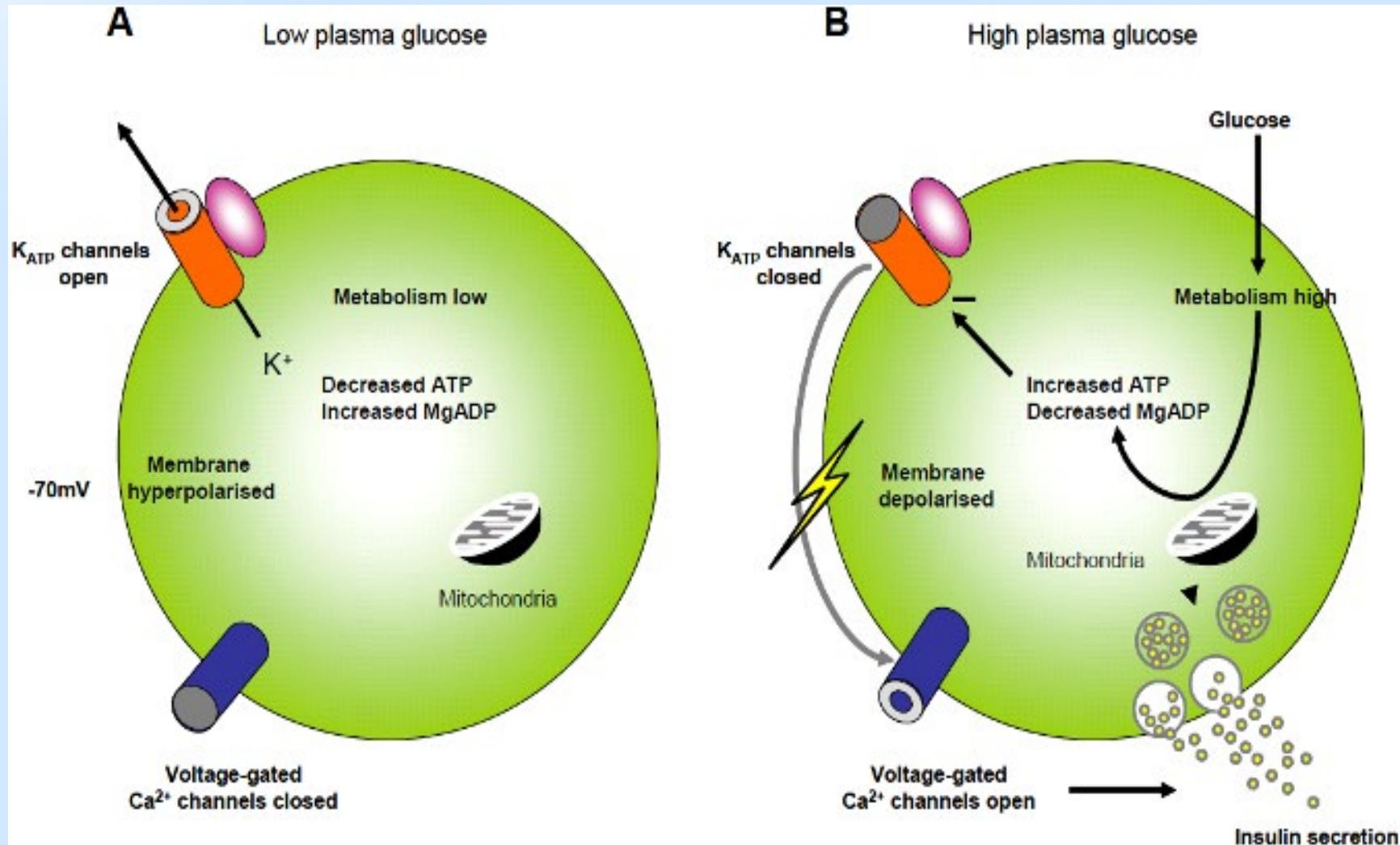
Клетки гладкой
и скелетной
мускулатуры

Кардиомиоциты

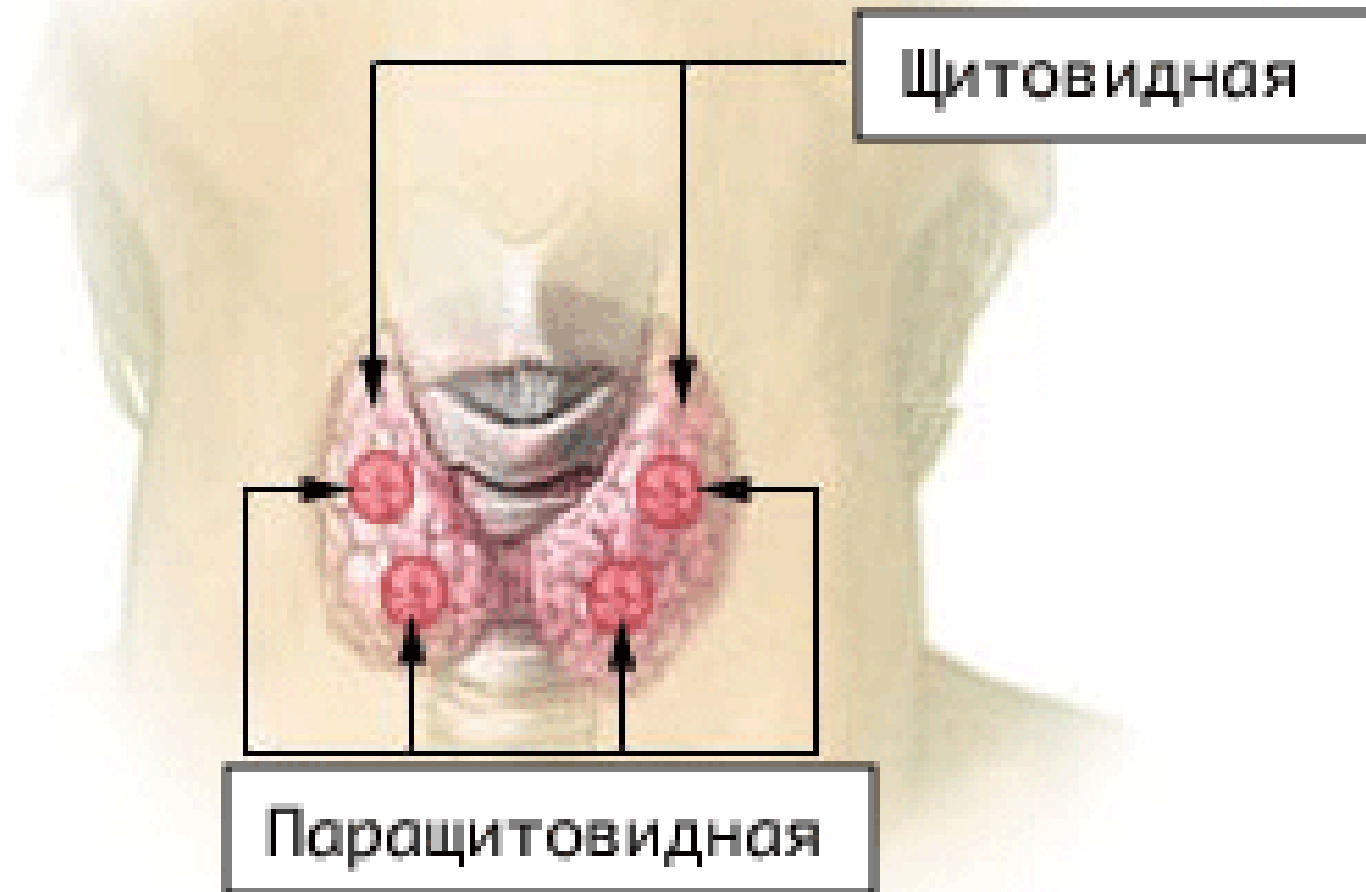
Схематическое строение К-каналов



Роль калиевых каналов в секреции инсулина



Щитовидная и паращитовидная железы



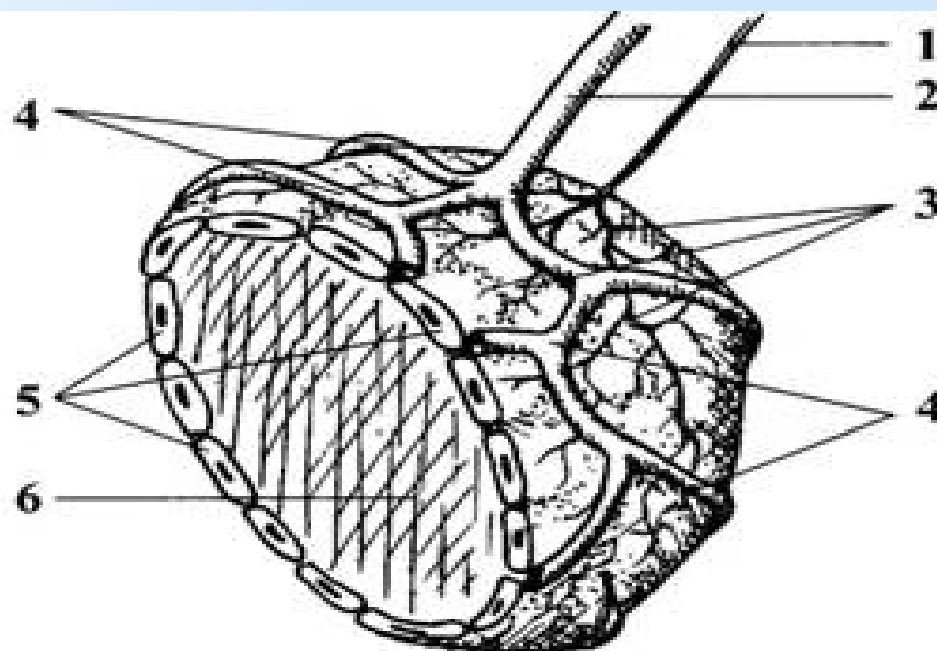


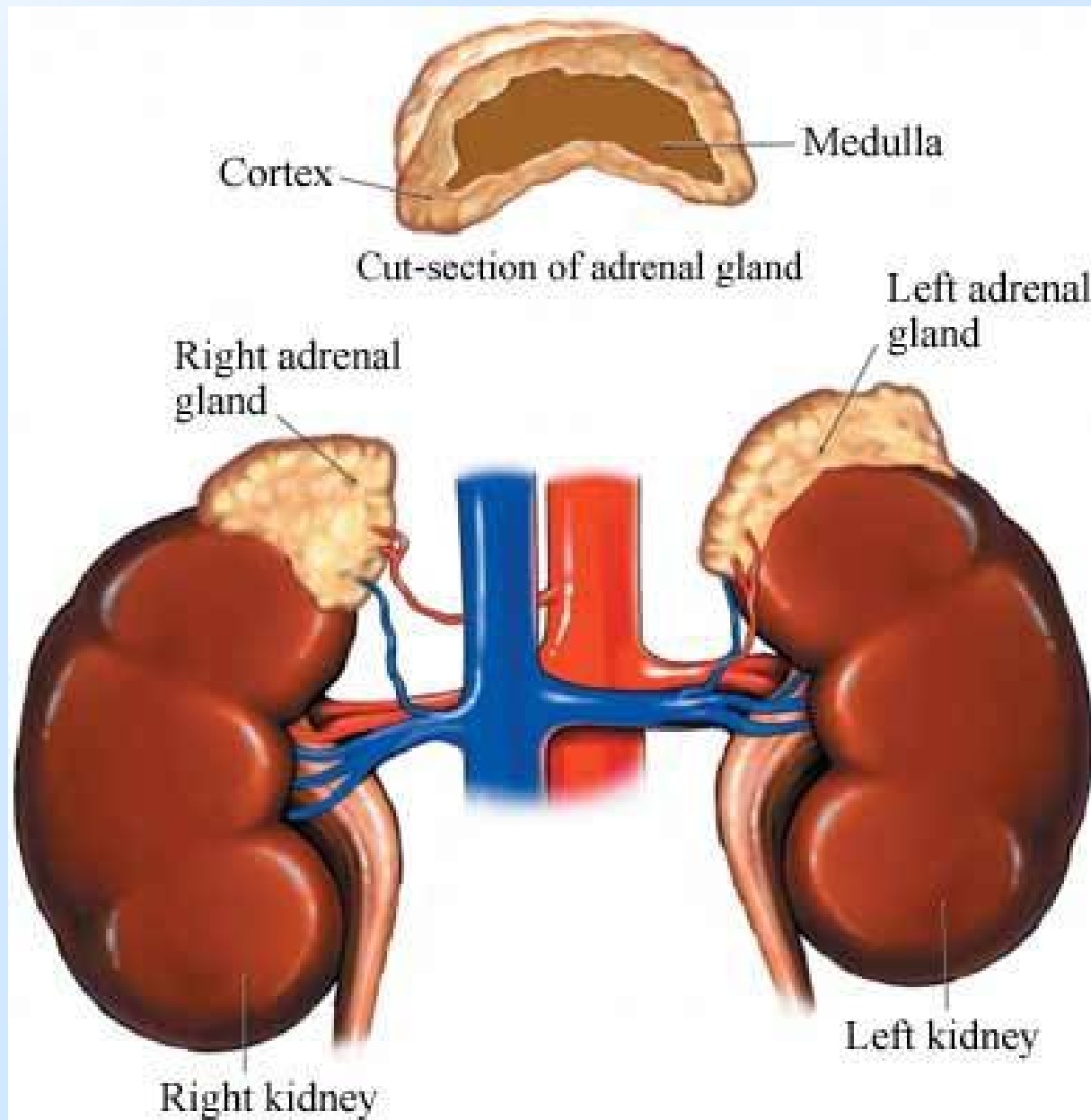
Рисунок 3. Фолликул щитовидной железы (объёмная схема).

- 1 - нерв,
- 2 - сосуд,
- 3 - нервная сеть,
- 4 - сосудистая (капиллярная) сеть,
- 5 - эпителиальные клетки фолликула,
- 6 - коллоид.

Эндокринная система **Endocrine system**

Эндокринная система - совокупность желез, других органов и тканей, осуществляющих регуляцию и координацию важнейших форм жизнедеятельности посредством выделяемых железами веществ, переносимых кровью (гормонов).

- **Эндокринология**
- **Эндокринология - раздел физиологии и медицины, исследующий строение и функции эндокринных желез, способы лечения их заболеваний.**
- **Надпочечники - парные железы внутренней секреции, прилегающие к верхним концам почек.**
- **Анатомически и по выполняемой функции в них различают две части: кору, секретирующую стероидные гормоны и мозговую часть – производную симпатических ганглиев, секретирующую катехоламины.**



Клеточная организация ткани надпочечников



Клубочковая зона
Секреция минера-
локортикоидов

Пучковая зона
Секреция в основ-
ном глюкокортикоидов



Сетчатая зона
Секреция в основ-
ном половых стероидов

Мозговое вещество
Секреция эпине-
фрина и норэпи-
нефрина

Физиологическое действие кортизола

Межуточный обмен

Липолиз
Распад мышечных белков
Глюконеогенез в печени

Уровень
глюкозы ↑
в крови

Нервная система

Регуляция высвобождения АКТГ и кортиколиберина

Развитие

Выживаемость нейронов
Поддержание структурной целостности головного мозга

Репродуктивная система

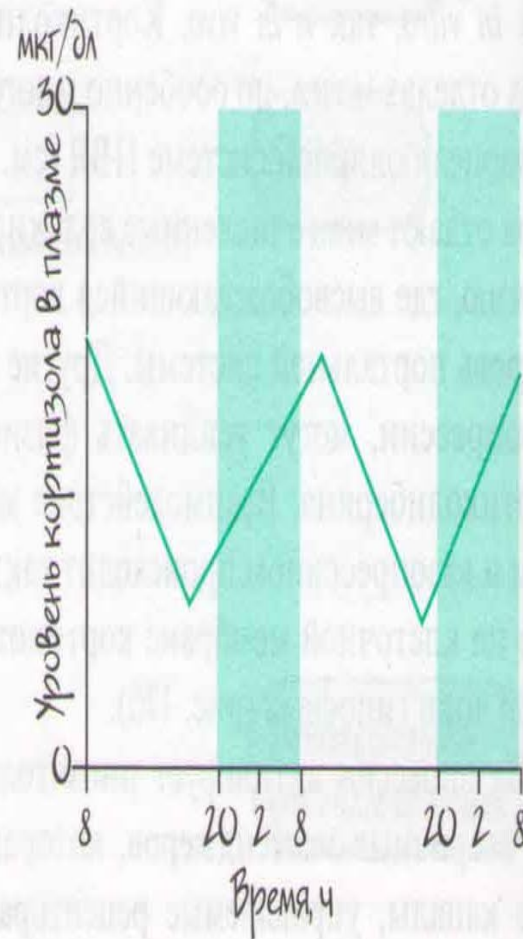
Роды (у овец)
Лактогенез (у мышей)

Пермиссивное действие

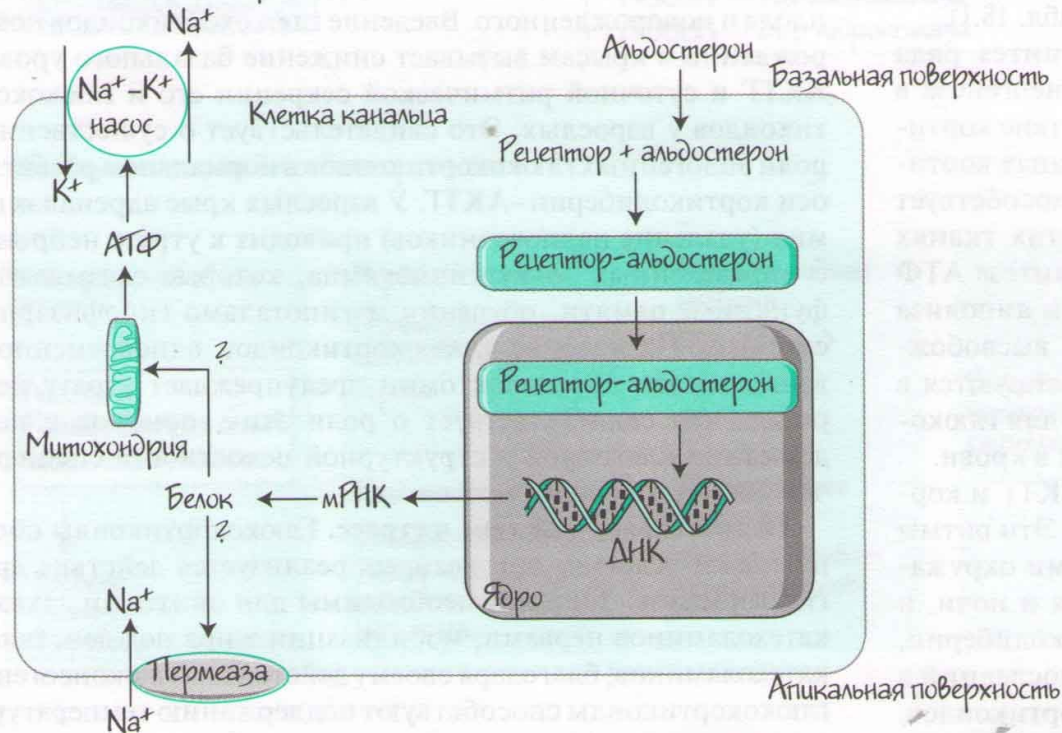
Синтез и захват катехоламинов

Выживание при стрессе

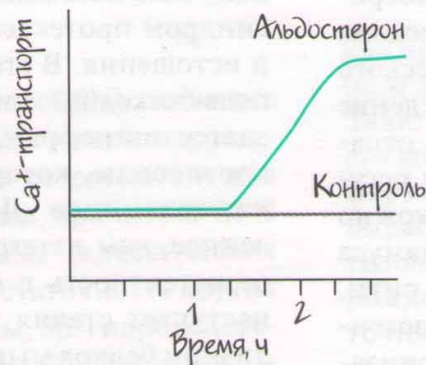
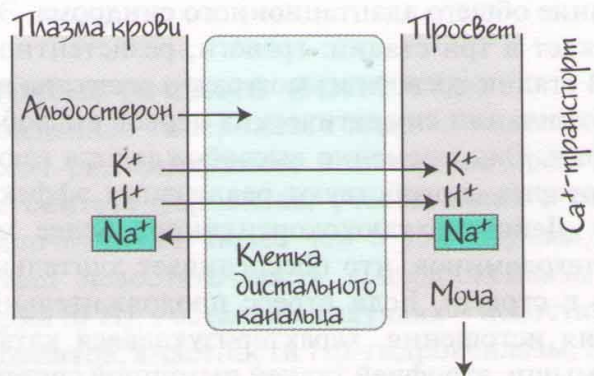
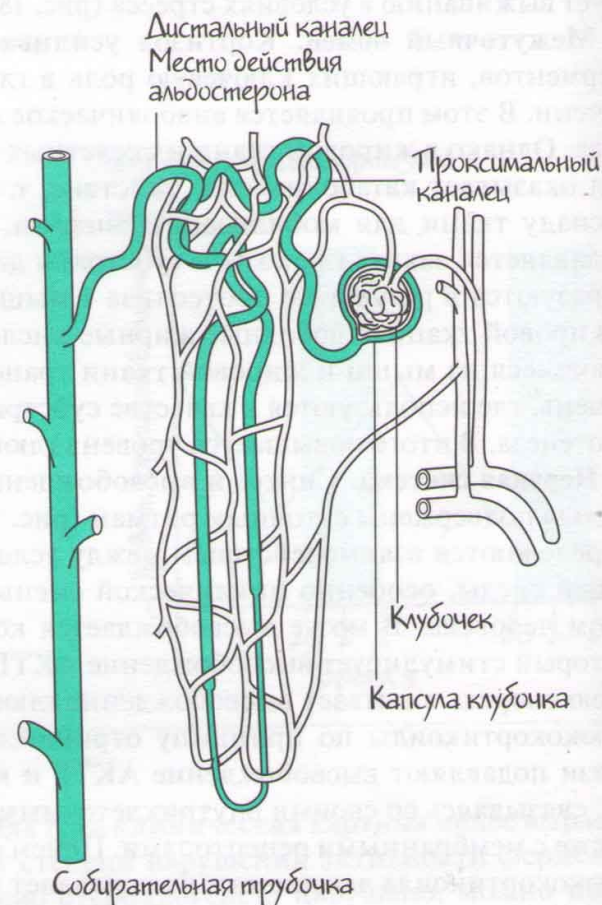
Ритм секреции кортизола



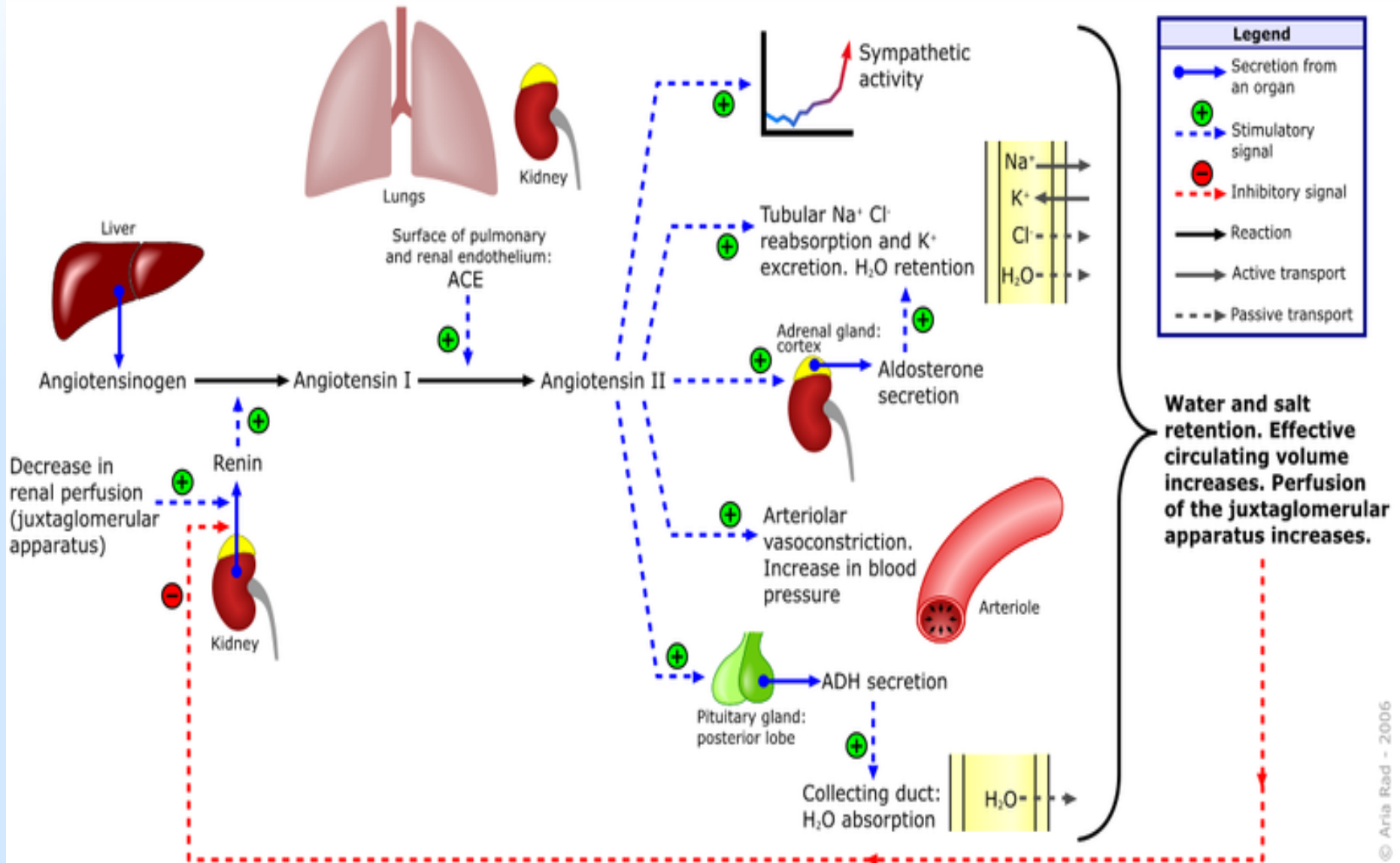
Действие альдостерона



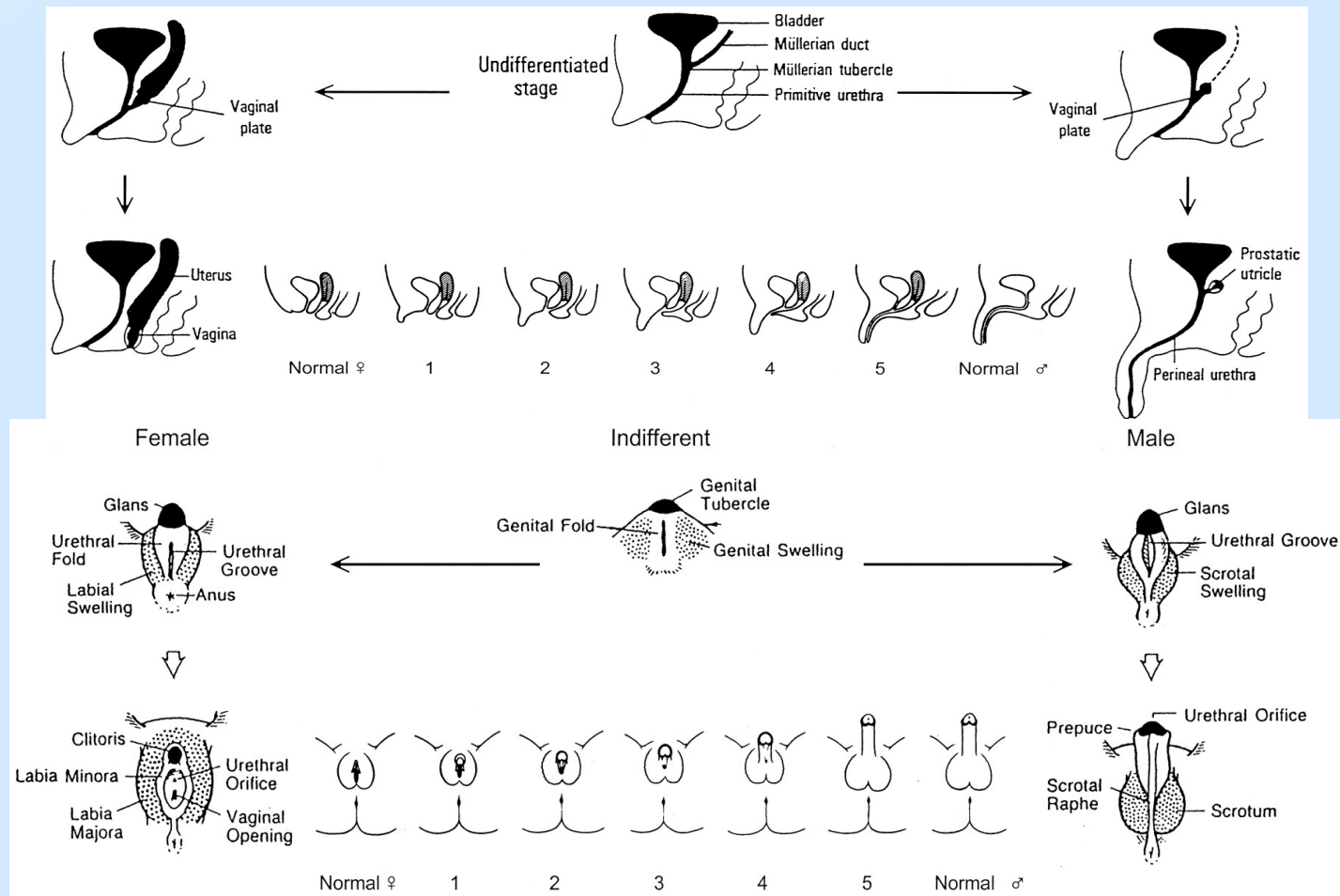
Место действия альдостерона в почках



Renin-angiotensin-aldosterone system



Степени вирилизации наружных гениталий (Prader)



Нарушения развития половой системы

Выделяют следующие нарушения развития половой системы у девочек:

1. Аномалии полового развития без нарушения половой дифференцировки:

- ✓ Преждевременное половое созревание
- ✓ Задержка полового созревания

2. Аномалии полового развития, сопровождающиеся нарушением половой дифференцировки:

- ✓ Врожденный адреногенитальный синдром
- ✓ Дисгенезия гонад
- ✓ Пороки развития матки и влагалища

НАРУШЕНИЕ ФОРМИРОВАНИЯ ПОЛА



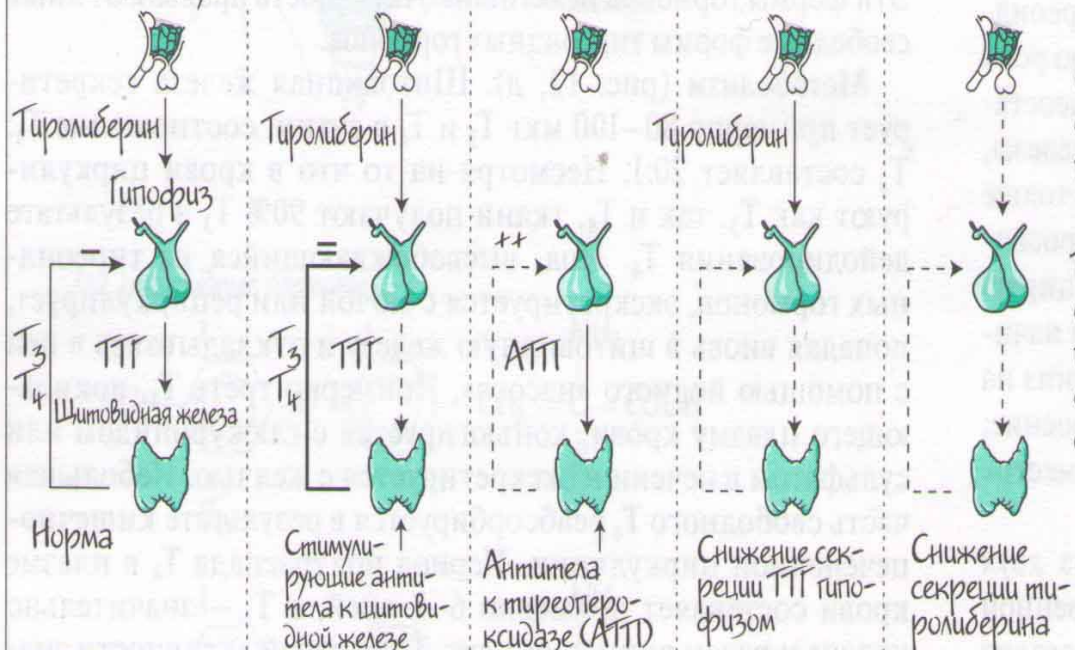
В формировании пола проходит целый ряд последовательных этапов: формирование гонад, формирование внутренних гениталий, формирование наружных гениталий и, наконец, формирование вторичных половых признаков.

Регулирование этого процесса осуществляется генетическими и гормональными факторами.

КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕНИЙ РАЗВИТИЯ ПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

- ▶ Аномалии полового развития без нарушения половой дифференцировки:
- ▶ ППР – преждевременное половое развитие;
- ▶ ЗПР – задержка полового развития;
- ▶ Аномалии полового развития с нарушением половой дифференцировки:
- ▶ Врожденный адреногенитальный синдром (АГС);

Регуляция секреции тиреоидных гормонов Гипоталамус



Тиротропин стимулирует высвобождение ТТГ. ТТГ стимулирует высвобождение тиреоидных гормонов. Тиреоидные гормоны подавляют секрецию ТТГ.

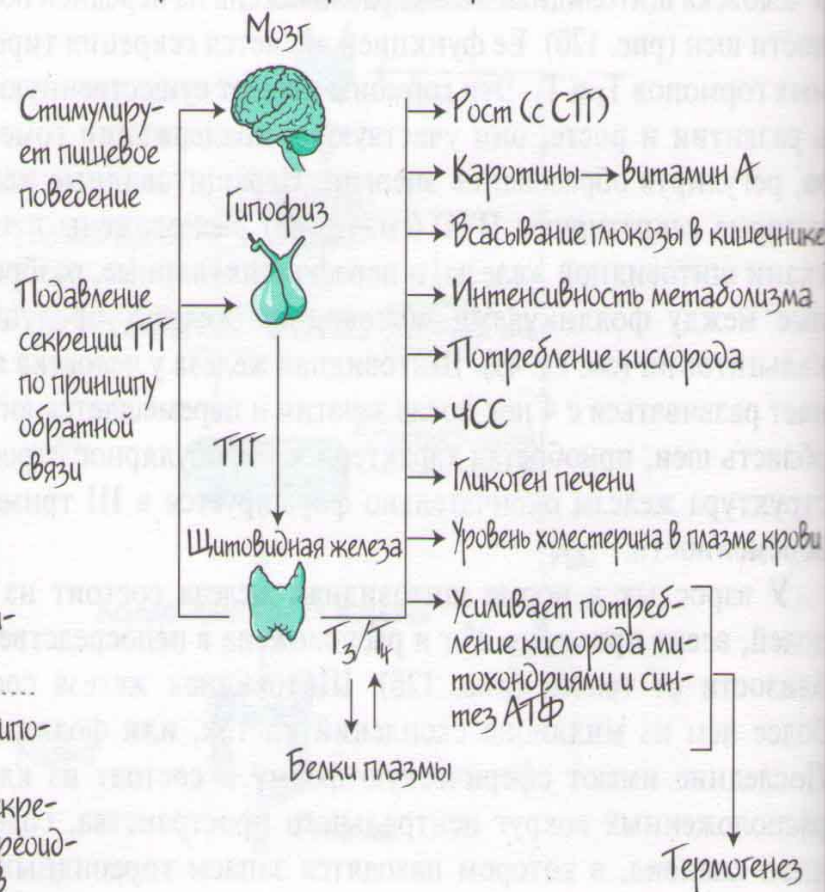
Аутоиммунное поражение. Антитела к рецептору ТТГ стимулируют высвобождение тиреоидных гормонов. Массивное подавление высвобождения ТТГ.

Аутоиммунное поражение. Деструктивные антитела подавляют высвобождение тиреоидных гормонов. Стимуляция высвобождения ТТГ.

Поражение гипопифиза. Снижение высвобождения ТТГ, а следовательно, и тиреоидных гормонов.

Поражение гипоталамуса. Снижение секреции ТТГ и тиреоидных гормонов.

Точки приложения тиреоидных гормонов млекопитающих





Гипогликемическое состояние

Symptoms



Дрожь



Холодный пот



Тревожность



Головокружение



Сильный голод



Тахикардия



Двоение в глазах



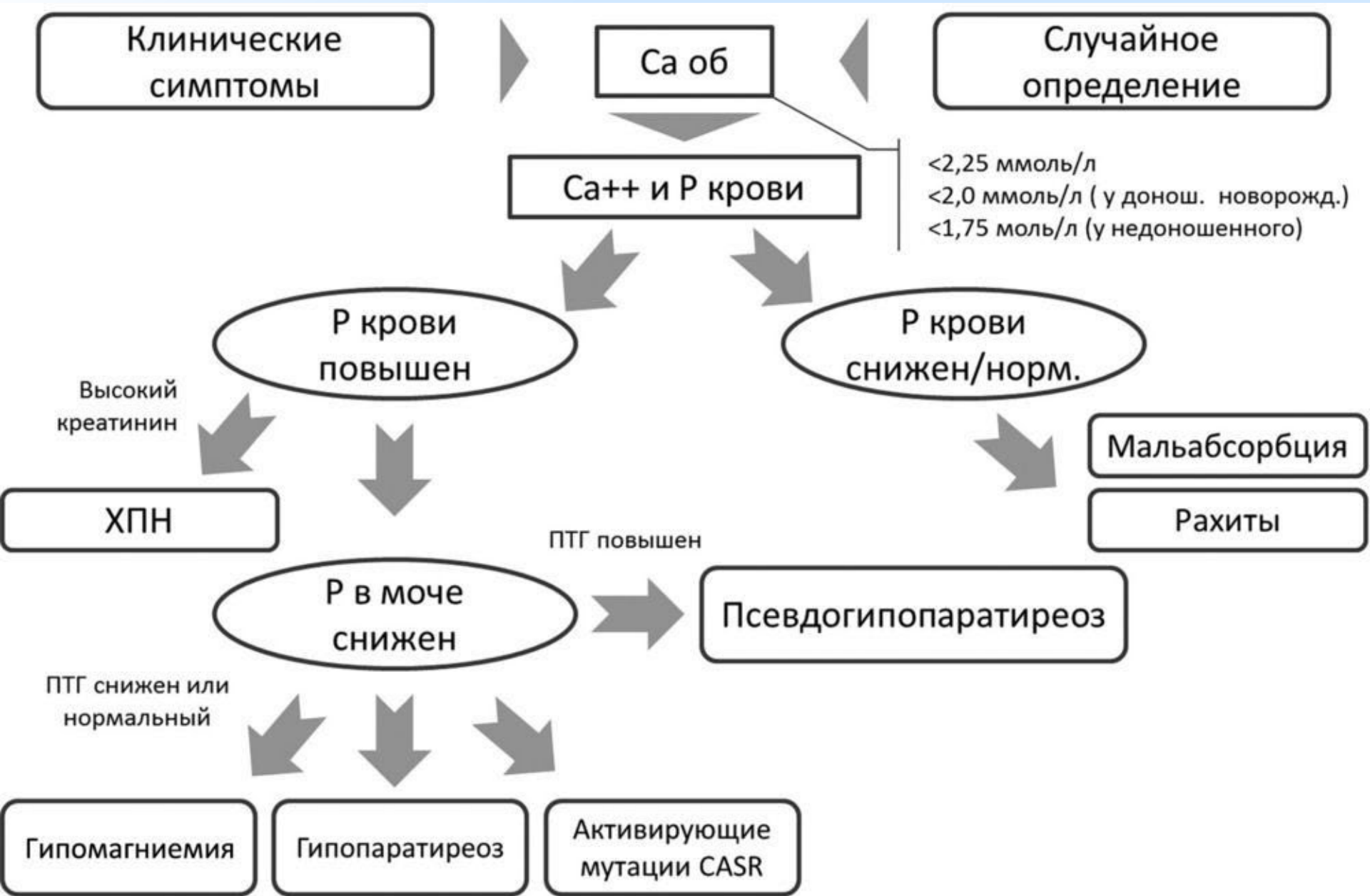
Слабость



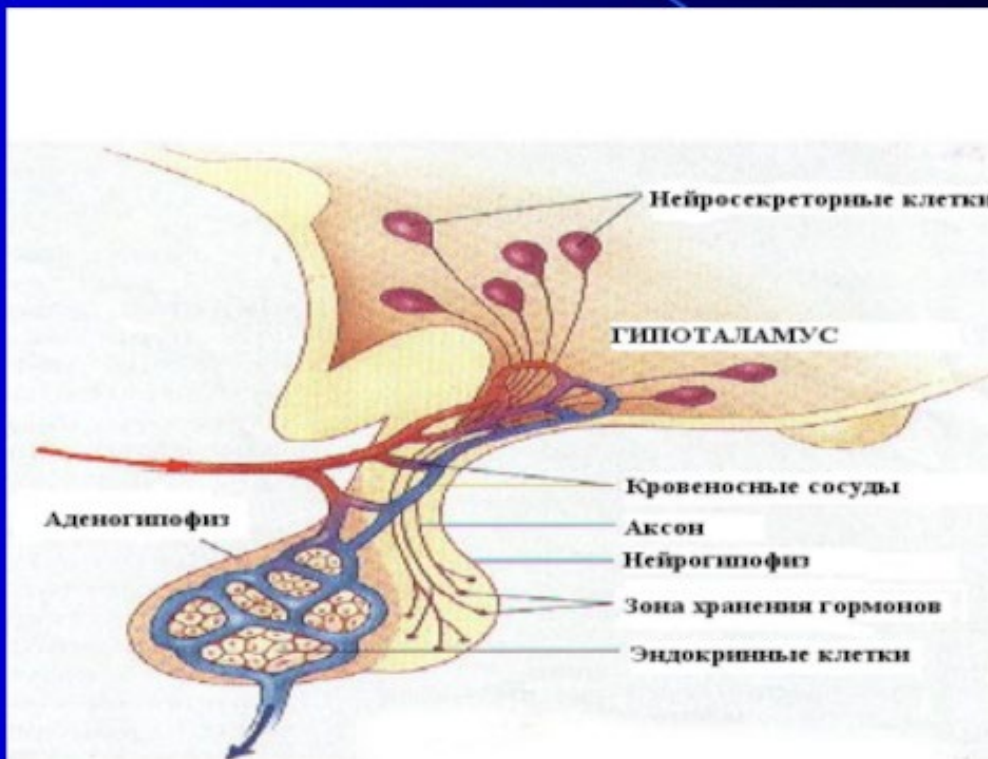
Головная боль



Агрессивность



Связи гипоталамуса с гипофизом

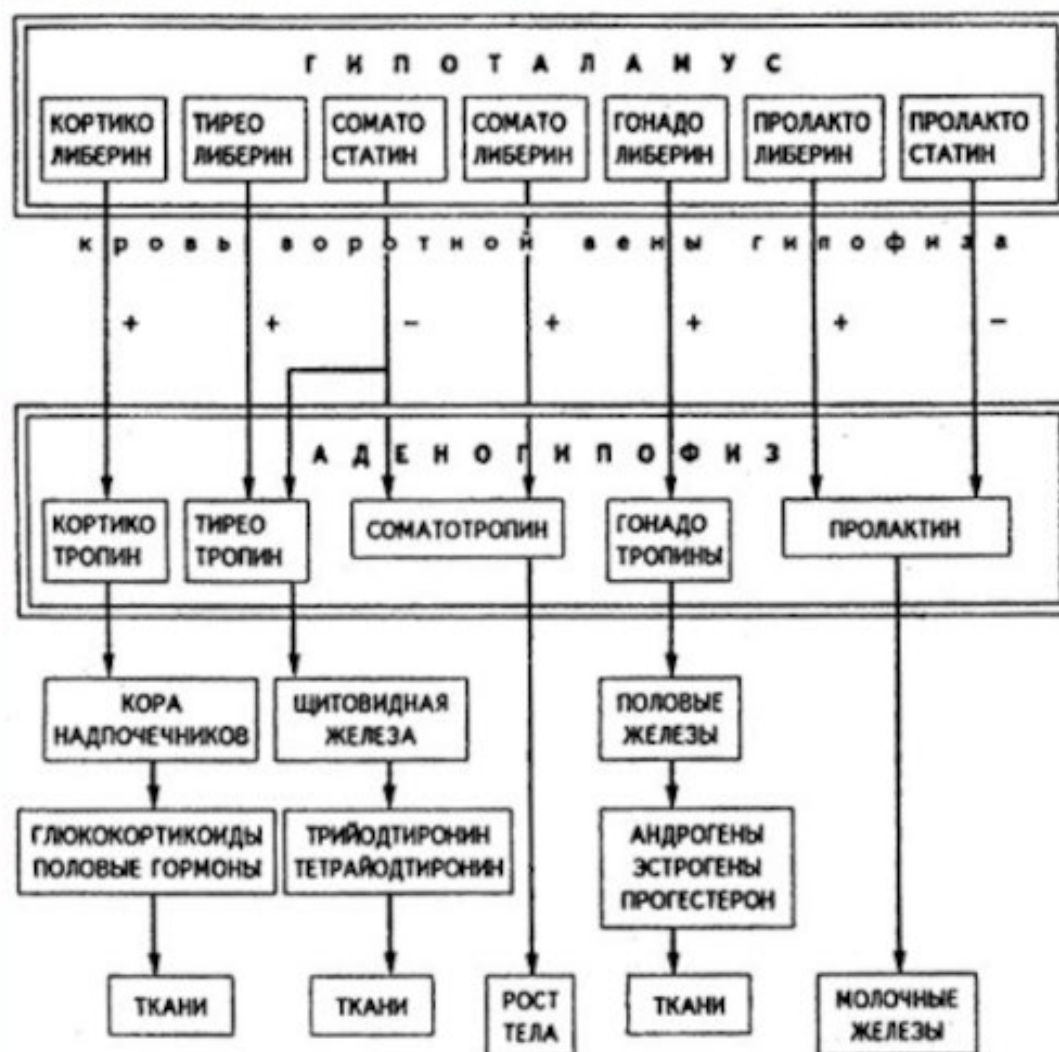


Гипоталамус

Нейроны супраоптического и паравентрикулярного ядер синтезируют гормоны пептидной природы – **окситоцин** и **антидиуретический гормон (АДГ)**, или **вазопрессин**.

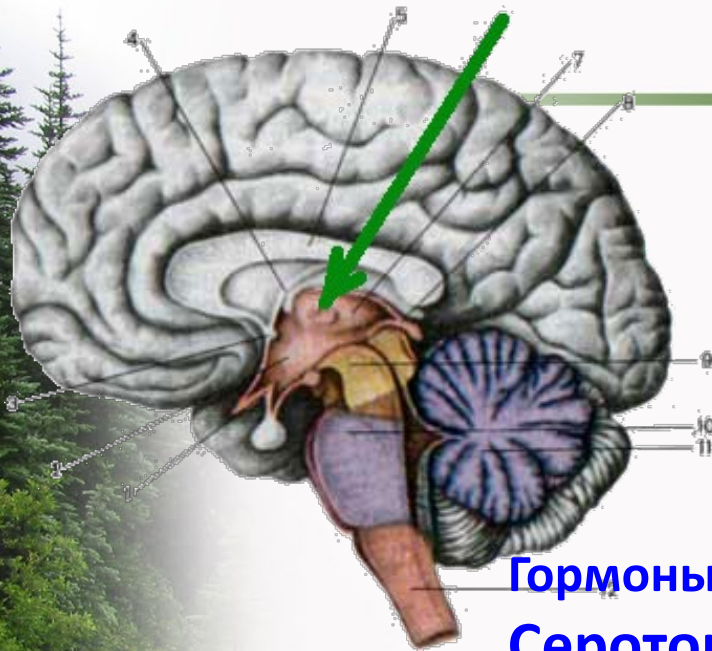
По аксонам этих нейронов с помощью белка-переносчика нейрофизина эти гормоны приходят в составе ножки гипофиза в нейрогипофиз и через аксовазальный синапс выделяются непосредственно в капилляры нейрогипофиза.

- Нейроны гипофизотропной области продуцируют **либерины (рилизинг-гормоны) и статины**.
- Аксоны этих нейронов идут в срединное возвышение, где расположены капилляры верхней гипофизарной артерии, куда и вливаются либерины и статины. С током крови либерины и статины достигают передней доли гипофиза и вызывают **изменение продукции соответствующего гормона аденогипофиза**.



Основные гормоны аденогипофиза.
(+) — стимуляция, (-) — подавление секреции.

Эпифиз



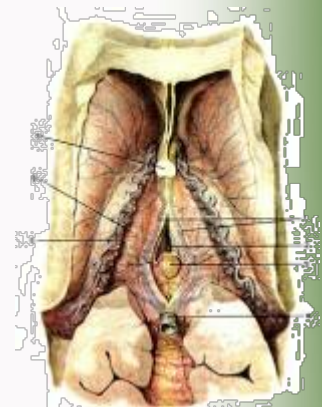
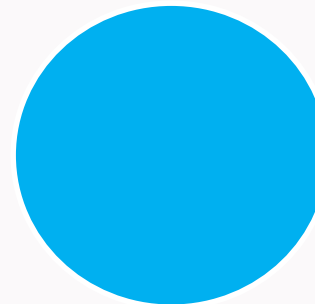
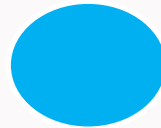
Небольшая шишковидная железа, расположенная между буграми четверохолмия головного мозга. Функциональная значимость эпифиза для человека не достаточно изучена

Влияет на гипофиз, щитовидную, паращитовидные, половые железы и надпочечники.

Гормоны:

Серотонин (его функции весьма обширны)

• играет важную роль в процессах свёртывания крови, участвует в процессах аллергии и воспаления



Шишковидная железа эпифиз в голове человека - третий глаз?

Интересные факты



1. Гормоны обладают высокой биологической активностью. Так, 1 г адреналина (гормон надпочечников) достаточно, чтобы усилить работу 100 000 000 изолированных сердец лягушек, т. е. для стимуляции деятельности одного сердца достаточно $1/100000000$ г адреналина.
- 1 г инсулина (гормон поджелудочной железы) способен понизить уровень сахара в крови 125 000 кроликов.
2. Химическое вещество распространяется относительно медленно.
3. Химическое вещество действует в ничтожных количествах и обычно быстро разрушается или выводится из организма.
4. В процессе эволюции образовалась особая система органов, специализирующихся на выработке очень активных химических веществ, регулирующих важные процессы. Это железы внутренней секреции.
5. Скорость движения крови - 150-200 мм/с, 1,5-2 м/с
6. Скорость нервного импульса - 100 м/с
7. У человека около 10 желез внутренней секреции, их масса = 100 г.



Эндокринная система

Состав

Ф:

гуморальная
регуляция
организма

железа	гормон	действие	усиленная работа	недостаточная работа
--------	--------	----------	------------------	----------------------

Железы внутренней секреции (не имеют протоков, секрет содержит гормоны и поступает в кровь)

Гипофиз	гормон роста	влияние на рост	гигантизм	карликовость
Щитовидная	тироксин	регуляция обмена веществ	базедова болезнь	кретинизм (дети) слизистый отек (взрослые)
Надпочечники	адреналин (гормон страха)	мобилизация организма	гипертония	гипотония

Железы смешанной секреции (один секрет – в кровь, другой – на слизистые оболочки)

Поджелудочная	инсулин	снижает кол-во глюкозы в крови	постоянный голод	сахарный диабет
Половые	половые	формирование вторичных половых признаков		



Подумаем вместе!

1. Какие диагнозы вы поставили бы этим сказочным героям?

2. Какую диету вы посоветовали бы Винни-Пуху и Карлсону?



Сахарный диабет у детей и подростков

Сентябрь 2014

Главный редактор:
Марк А. Сперлинг

Редакторы:
Карло Асерини
Мария Е. Крейг
Карин де Бофор
Дэвид М. Маас
Рагнар Ханас

Перевод с английского
под редакцией
профессора,
чл.-кор. РАН
В.А. Петерковой

Translated and reprinted by
Permission of Wiley &
Blackwell
Pediatric Diabetes, vol. 15,
suppl 20, 2014, P. 1-290.

Консенсус ISPAD
по клинической практике



РОССИЙСКАЯ АССОЦИАЦИЯ ЭНДОКРИНОЛОГОВ

Федеральные клинические рекомендации (протоколы) по ведению детей с эндокринными заболеваниями

Приказ Министерства
здравоохранения Российской
Федерации от 24 декабря 2012 г.
№ 1552н "Об утверждении
стандарта специализированной
медицинской помощи при
инсулинзависимом сахарном
диабете"

М.М.Бубнова на обходе



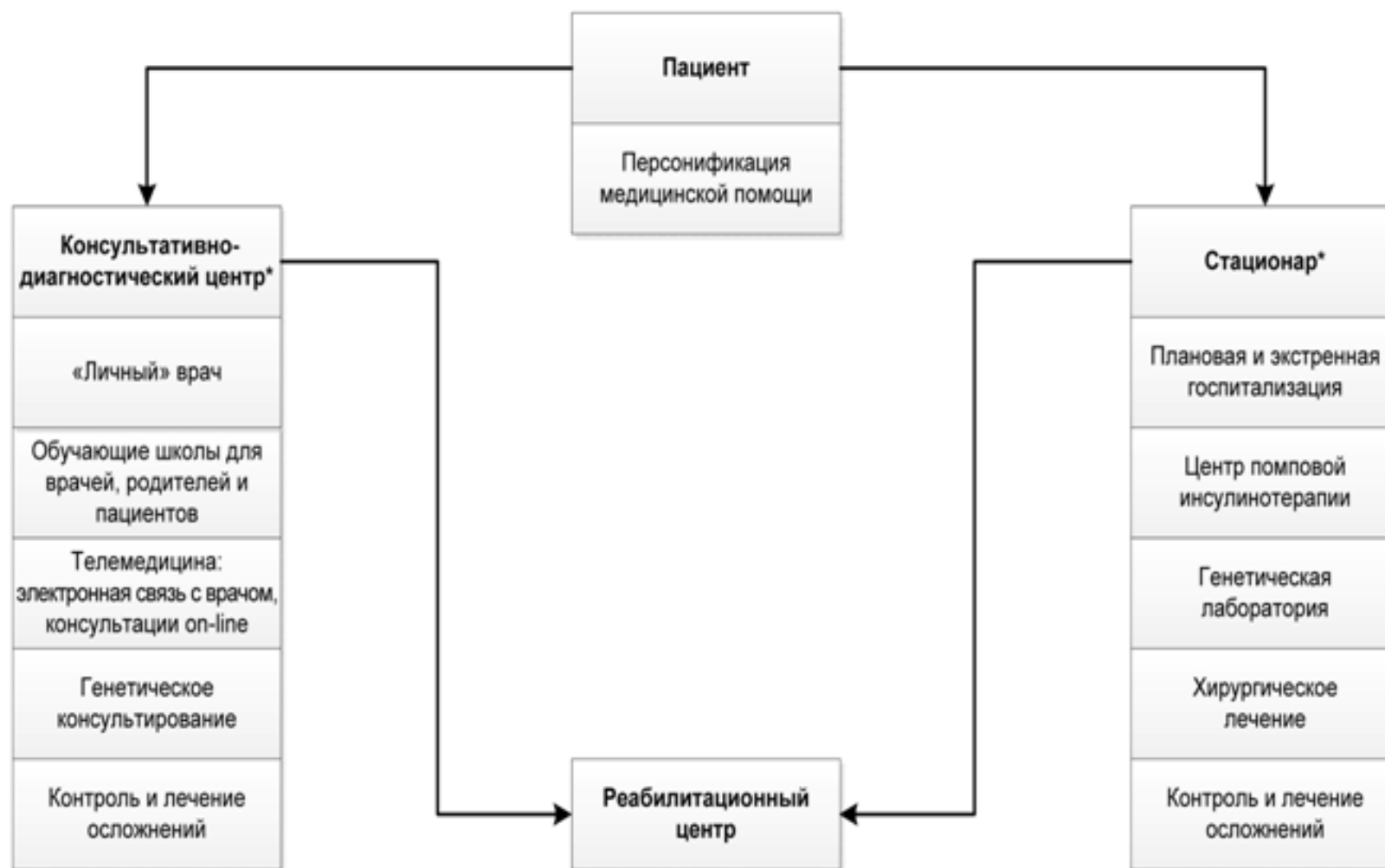
М.И.Мартынова



Основными факторами предотвращения осложнений эндокринного заболевания, инвалидизации и смертности пациентов являются:

- Своевременная верификация диагноза с адекватным началом терапии, с максимально возможным выяснением причин развития патологии и прогностических аспектов ведения пациента,
- Персонифицированное квалифицированное врачебное наблюдение с привлечением современных высокотехнологичных возможностей обследования и лечения для достижения стойкой клинικο-метаболической компенсации заболевания.

Схема маршрутизации пациентов до 18 лет с эндокринными заболеваниями и нарушениями обмена веществ в г. Москве



* В стационаре и КДЦ работает один коллектив врачей, что позволяет реализовать концепцию «личного» врача: один врач — один пациент

Спасибо за внимание!

Ум, как парашют: он не работает, если не открыт!

Фрэнк Заппа

PetryaykinaEE@zdrav.mos.ru

+7-916-640-22-02

+7-916-941-98-96

«ГОРЯЧАЯ» ЛИНИЯ НЕОТЛОЖНОЙ ДЕТСКОЙ
ЭНДОКРИНОЛОГИЧЕСКОЙ ПОМОЩИ В
ОТДЕЛЕНИИ ЭНДОКРИНОЛОГИИ
МОРОЗОВСКОЙ ДЕТСКОЙ ГОРОДСКОЙ
КЛИНИЧЕСКОЙ БОЛЬНИЦЫ ДЕПАРТАМЕНТА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ МОСКВЫ