

Endokrinologie

I.

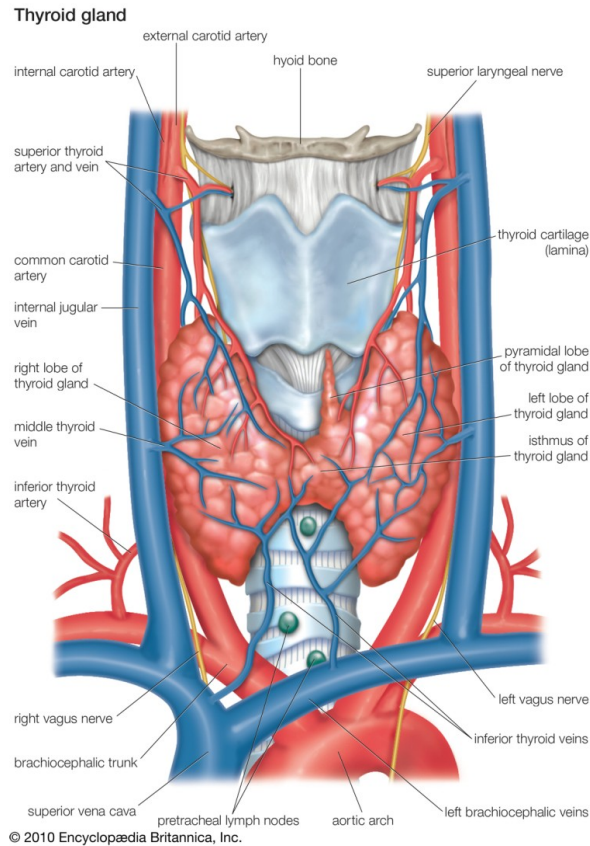
Mudr. Robert Prosecký

Mudr. Nikola nováková



Onemocnění štítné žlázy

Funkce štítnice

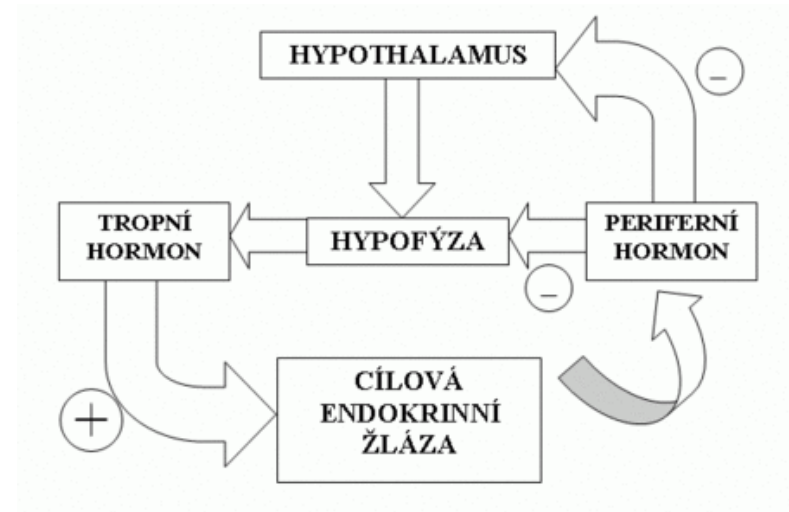


Hormony štítné žlázy regulují biochemické procesy důležité pro růst a vývoj včetně:

- Tvorby energie z cukrů
- Kardiovaskulární funkce
- Funkce nervového systému
- Rychlost trávení

Regulace

- Hypotalamus je regulován hladinami hormonů T4, T3
- Uvolňuje TRH – thyrotropin releasing factor
- TRH uvolňuje v hypofýze TSH
- TSH pak stimuluje štítnici k uvolňování hormonů T3, T4 – trijodthyroninu a thyroxinu



Poruchy funkce

Hypothyreosa

= snížená produkce hormonů

Klinické projevy:

- Myxedém: tuhé otoky končetiny
- Zpomalené psychomotorické tempo
- Obličej ospalého eskymáka = otoky víček, výrazné obočí
- Zimomřivost
- Bradykardie
- Vyšší hladiny cholesterolu
- Charvátovo „bojové“ trias: chůze tanku, plechové předloktí, hlas polní trubky
- Nárůst hmotnosti
- Zácpa

Hyperthyreosa

= zvýšené produkce hormonů

Klinické projevy:

- Zvýšená potivost
- Zrychlené psychomotorické tempo až myšlenkový trysk
- Myopathie (nestaví se z podřepu)
- Podezřele nízké hodnoty cholesterolu
- Tachykardie
- Nevysvětlitelné hubnutí
- Průjem

Morfologické změny

Struma eufunkční

- Štítnice je zvětšená nicméně po hormonální stránce je funkce neporušena
- Potíže vyplývají z útlaku struktur v okolí
- Polykací potíže
- Dechové potíže
- Problémy s hlasem při postižení n.recurens

Struma dysfunkční

- Hormonálně je možná hyper i hypothyreosa
- Uzly ve štítné žláze = místa s rozdílnou hormonální aktivitou, scintigraficky studené a teplé uzly

Onemocnění

Autoimunitní

Graves-Basedowova choroba = tvorba protilátek proti receptorům TSH => stimulace fce, současně stimulace retrobulbárního vaziva a exoftalmus

Hashimotova tyreoiditida na podkladě infiltrace štítnice lymfocyty s protilátkami proti TPO (tyreoidální peroxidáza)

Nejasné etiologie

Fibrózní tyreoiditis (Riedlova) destrukce štítnice s fibrózními změnami s kompresí trachey

Zánětlivá

Akutní tyreoiditis – v důsledku zánětlivé afekce v dutině ústní, terapie ATB

Subakutní tyreoiditis (de Quervainova) většino virové etiologie – chřipkové příznaky, bolestivé polykání. Th.: NSA, kortikoidy

Nádory štítnice

- **Diferencované:**
 - Etiologie ozáření krku, autoimunitní tyreoiditis.
 - Nevyvolává celkové příznaky
 - Nejsou biochemické známky nádoru
 - Terapie: strumectomie a radiojod
- **Anaplastické:**
 - Etiologie stejná jako u diferencovaných
 - Rychlý růst = během několika týdnů je několika násobný
 - Terapie: cytostatika, ozáření, operace
 - Bývá krátké přežívání
- **Z parafolikulárních buněk**
 - Medulární karcinom secernuje kalcitonin, který lze také detekovat
 - Nejedná se o nádor z tyreocytů =>neakumuluje radiojod
 - Terapie ozáření, operace

Život ohrožující stavy

Myxedémové koma

- Většinou u pacientů s hypothyreosou vystavených zátěži (operace, infekce)
- Snižuje se tělesná teplota pod 30 st. C
- Ospalost
- Bradykardie
- Terapie: kardiostimulace, řízená ventilace, podání levothyroninu, kortikoidy

Tyreotoxická krize

- Většinou u pacientů s hyperthyreosou při zátěži či vysadí-li tyreostatikum
- Teplota
- Tachykardie
- Neklid, třes
- Nevolnost, zvracení
- Bolesti břicha
- Srdeční selhávání
- Terapie: Tyreostatika i.v., Lugolův roztok, β -blokátory

Onemocnění příštítných tělísek

Anatomické a fyziologické poznámky

Párový endokrinní orgán zajišťující kalcio – fosfátovou homeostázu

4 tělíška– horní a dolní pár

Produkují parathormon

Fce PTH je udržování odpovídající hladiny ionizovaného kalcia v extracelulární tekutině

Primární hyperparathyreóza

- Autoimunní onemocnění způsobené nadprodukcí parathormonu z příštítných tělísek
- Nejčastější příčinou hyperkalcémie
- Častěji postiženy ženy 3-4x
 - **forma Sporadická** – postižení je vázáno pouze na příštítná tělíska u jedince bez familiární zátěže
 - **Forma Familiární** – autosomálně dominantní onemocnění
- Vzniká na podkladě:
 - ✓ Adenomů
 - ✓ Hyperplasie
 - ✓ Karcinomu (mts do regionálních mízních uzlin, jater, plic, kostí, sleziny, často způsobuje extrémní hyperkalcémii)

Klinický obraz hyperparathyreózy

Příznaky mohou být nespecifické, nemocní často vyšetřováni na jiných specializovaných ambulancích

- **Renální syndrom:** sy podobný diabetes insipidus s polyurií, polydipsií, dehydratací při diuréze 3-5l/den, specifická hmotnost moči je ale vyšší než u DI, bez reakce na koncentrační pokus adiuretinem
 - nefrolithiáza
 - Nefrokalcinóza
- **Kostního syndromu** – hyperparathyreózní osteodystrofie (Recklinghauserova kostní choroba) postihuje skelet nerovnoměrně
 - typické nálezy: Subperiostální resorpce (prostý snímek skeletu ruky), Osteoklastomy, Kostní cysty, Změny na lebce, Difúzní osteoporóza (kompresivní zlom. obratlů)
- **Gastrointestinální syndrom**
 - funkční dyspeptický syndrom ve formě úporných průjmů či zácpy, bolesti břicha, nauzea, zvracení, hubnutí, VCHGD, akutní či recidivující pankreatitida, cholecystolithiáza

Sekundární hyperparathyreóza

Zvýšená sekrece PTH z příštítných tělísek, nejedná se poruchu jejich fce, ale reakci na dlouhodobou hypokalcémii

Kritéria pro SH:

- Snížená koncentrace kalcia v séru (ionizované kalcium)
- Vysoká hodnota PTH
- Nízká hodnota fosfátu v séru

Onemocnění spojená se SH

- poruchy absorpce kalcia střevem
- hypovitaminóza vit D
- CHRI

Terapie – léčba základního onemocnění, normalizace kalcémie substitucí kalcia a vysokých dávek vit D p.o. či i.v.

Hypoparathyreóza

Etiologie:

- Porucha vývoje příštítných tělísek
- Odstranění či poškození p.t.
- Porucha fce PTH
- Nejčastěji pooperační hypoparathyreóza

Hypoparathyreóza

Klinický a laboratorní obraz :

- Zvýšená neuromuskulární dráždivost
- Psychické změny – deprese, úzkost, migrenózní bolesti hlavy
- Trofické změny – suchá tvrdá kůže s ragádami, alopecia areata, poruchy dentice
- Tetanická katarakta
- Heterotopické kalcifikace (bazální ganglia)
- Typickým příznakem je tetanie (Trousseauův příznak)

Hypoparathyreóza

Terapie:

- Zvýšení sérové koncentrace kalcia + vit D
- Přidávají se thiazidová diuretika
- Řešení tetanie akutním podáním kalcia

Onemocnění nadledvinek

Nadledvinky

Dřeň

- Produkuje katecholaminy: adrenalin, noradrenalin, dopamin
- Vznikla z postgangliových sympatických neuronů a je výlučně regulována nervově
- Metabolický účinek: vznik pohotovostní glukosy – odbourávání glykogenu, glukoneogeneze, lipolýza

Kůra

- Produkuje:
 - **glukokortikoidy** (kortisol): stimuluje glukoneogenezi, zhoršení transportu glukosy do buněk, zhoršení utilizace glukosy (steroidní DM)
 - **mineralokortikoidy** (aldosteron): stimulován hyponatrémií, hyperkalémií, zmenšením objemu krve, stimuluje resorpci Na a vylučování K => vzestup resorbce vody
 - **androgeny** (dehydroepiandrosteron většina u ženy a 1/3 u muže)

Feochromocytom

- Nádor dřeně nadledvinek pouze 10% extraadrenálně
- Většinou jde o benigní nádor pouze v 10% je nádor maligní
- Bilaterální postižení v 10%
- Klinické projevy: Hypertenze fixovaná 52%, paroxysmální 42%, Bolesti hlavy, Pocení, Palpitace, Zblednutí, Nervozita, úzkost, třes, Dyspeptické potíže, Bolesti na hrudi
- Diagnostika: Stanovení metanefrinů v moči, CT nadledvinek, MR, Scintigrafie s metajodobenzylguanidin
- Terapie: Adrenalectomie s přípravou α -blokátorem

Poruchy kůry nadledvinek

Projevy hormonální dysbalance

Nadbytek glukokortikoidů

- Obezita centripetální
- Hirsutismus
- Striae v oblasti břicha
- Měsíčkovitý obličej
- Hypokalémie
- Poruchy metabolismu glukosy
- Vzestup cholesterolu
- Vzestup TK proti vstupním hodnotám často až vznik hypertenze
- Horší hojení ran

Nedostatek glukokortikoidů

Astenie až kachexie

Hyperkalémie

Mohou vznikat hypoglykémie

Bolesti břicha

Cushingova choroba

- Centrální v důsledku adenomu hypofýzy
- Periferní forma v důsledku adenomu či hyperplázie nadledvinek

Diagnostika: CT či MR nadledvinek a hypofýzy

Kortizol ráno a večer (fyziologicky je zachován večerní pokles kortizolu)

Sběr kortizolu /24 hod (opakovaně)

Diferenciální diagnosa prostřednictvím testu s ACTH



Addisonova choroba

PRIMÁRNÍ NADLEDVINKOVÁ INSUFICIENCE

- Adrenalitis – autoimunitní proces
- Bývají pigmentace kůže a sliznic
- TBC nadledvinek
- Adrenoleukodystrofie X-vázané onemocnění
- Mykomy, parazitární onemocnění
- Hemochromatosa
- Waterhouse-Fridrichsenův syndrom (meningokoková sepe)

SEKUNDÁRNÍ NADLEDVINKOVÁ NEDOSTATEČNOST

- Nádory hypotalamu
- Panhypopituitarismus
- Útlum po dlouhodobě podávaných kortikoidech

Addisonská krize

- Akutní projevy nadledvinkové insuficience
- Vznik typicky po zátěžové situaci (infekt, operace)
- Často pacienti s chronickým zatížením v důsledku protrahovaného stresu – bezdomovci
- Náhlé vysazení kortikoidní terapie či nezvýšení dávek při zátěži (operace)
- Náhlá destrukce nadledvinek (krvácení, infarkt)
- Terapie: Hydrokortison 100mg i.v. bolus + dále 100mg /hodinu, infuze tekutin 2-4l/den

Primární hyperaldosteronismus

Klinické projevy

- Sekundární hypertenze – nejčastější příčina
- Hypokalémie
- Zvýšená tuhost cévní stěny

Diagnostika

- CT nadledvinek (adenom, hyperplásie i bilaterální)
- Reninová aktivita, Aldosteron, Reninová aktivita/aldosteron, supresní test s fyziologickým roztokem
- Separované odběry z nadledvinkových žil

Terapie

- Při prokazatelné hormonální aktivitě adenomu se provádí chirurgické odstranění
- Při bilaterální hyperplásii nasazujeme blokátory aldosteronu => spironolacton (VEROSPIRON)

Onemocnění hypofýzy a hypothalamu

Hormony hypofýzy a jejich funkce

ADENOHYPOFÝZA

Somatotropní hormon STH ovlivňuje růst

Prolaktin řídí laktaci

Tyreotropní hormon TSH stimuluje produkci tyreoidálních hormonů

Folikulostimulační hormon řízení FSH

Luteinizační hormon LH

Proopiomelanokortin prekursor pro endorfiny a melanocyty stimulující hormon

Kortikotropní hormon ACTH

NEUROHYPOFÝZA

Antidiuretický hormon ovlivňuje zpětné vstřebávání vody

Oxytocin kontrakce dělohy při porodu, ejekce mléka při kojení

Hypopituitarismus

Destrukce hypofýzy

Etiologie: Tumor, ischemie, autoimunitním procesem

Důsledkem je postupný pokles funkce gonád, štítné žlázy a nakonec nadledvinek

Dg. vyšetření funkce řízených žláz a stimulačních hormonů TSH, ACTH

Hypofyzární koma

- Akutně vzniklá destrukce hypofýzy:
 - Krvácení do adenomu
 - Postižení kraniálních cév
 - Nekróza po porodu Sheehanův syndrom

Pokles TK a teploty

Generalizované křeče

Hypoventilace

Laboratorně hypoglykémie, hyponatrémie, dehydratace, hypoventilační acidóza

- Terapie: Přívod tekutin, Úprava hypoglykémie i.v. roztokem glukosy, Terapie kortikoidy HYDROKORTISON 100-200

Diabetes insipidus = žíznivka

- Jde o důsledek poklesu tvorby antidiuretického hormonu
- Etiologie: nejčastěji nádory neurohypofýzy či hypotalamu méně často záněty úrazy, demyelinizační procesy
- Klinické projevy: polyurie (8-12 l moči) a polydipsie, dehydratace, projevy dráždění CNS až umrtí při neléčeném stavu
- Koncentrační test = restrikce tekutin přes kterou nedochází k vzestupu osmolarity
- Diagnostika: CT a MR mozku
- Terapie substituce antidiuretického hormonu Adiuretin nosí kapky 1-2/den

Účinky růstového hormonu STH

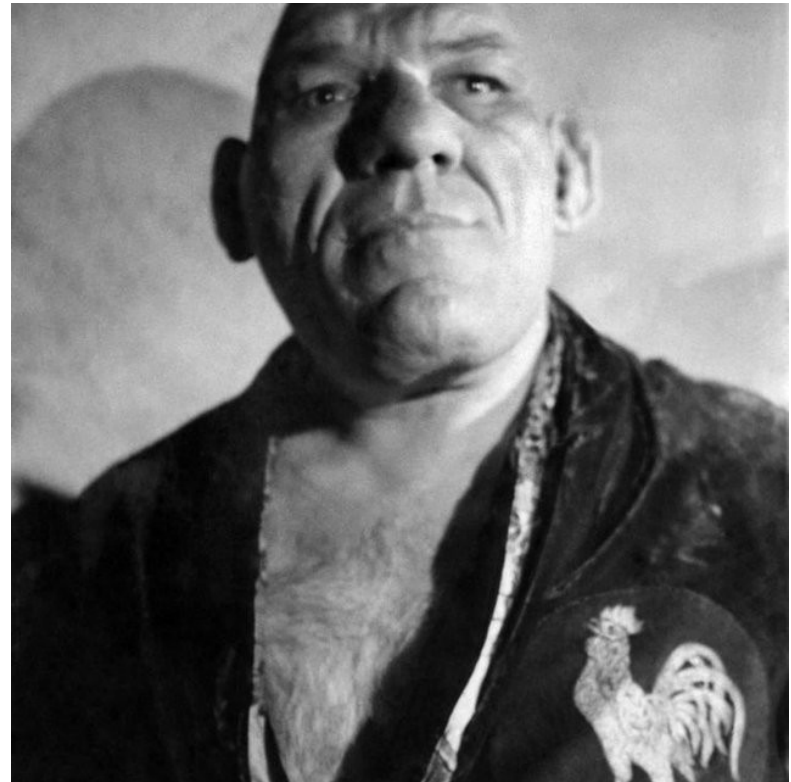
Retence Na

Snížená citlivost na inzulin

Lipolýza

Proteosyntéza

Růst růstových chrupavek



Poruchy produkce STH

AKROMEGÁLIE

Onemocnění vzniká nadprodukcí STH v dospělosti

Nejčastější příčinou je adenom adenohipofýzy

Klinické příznaky:

- Růst akrálních částí (nemůže sundat prstýnek, kupuje větší boty)
- Bolesti kloubů
- Makroglosie
- Kardiomegálie

HYPOFYZÁRNÍ NANISMUS

Nedostatečná produkce STH v dětství

Nedostatečný růst

Obličej louky

Proporcionální tělesná stavba těla

Sklon k hypoglykémii

Sklon k hypotenzi

Adipozita trupu

Prolaktinom

Hormonálně aktivní nádor adenohypofýzy

Velmi často velmi malý nádor

Diagnostika => CT mozku či MR, průkaz ↑ prolaktinu

Klinické projevy:

- Ženy : poruchy plodnosti, menses, galaktorhea
- Muži: demaskulinizace, poruchy spermiogeneze, gynekomastie