

Nemoci z poruch endokrinních

D.Krusová
II.interní klinika
LF MU a FN U sv. Anny

Hormony

Specificky účinné látky –

vylučují se do krevního oběhu a mají specifický vliv na aktivitu cílové tkáně

- chemické sloučeniny produkované

- žlázami s vnitřní sekrecí (sekrece **endokrinní**)
- místem sekrece je mozek, nervová zakončení (s.**neurokrinní**)
- hormonální ovlivnění sousedních buněk (s.**parakrinní**)
- vznikající hormon působí na samotnou buňku (s.**autokrinní**)

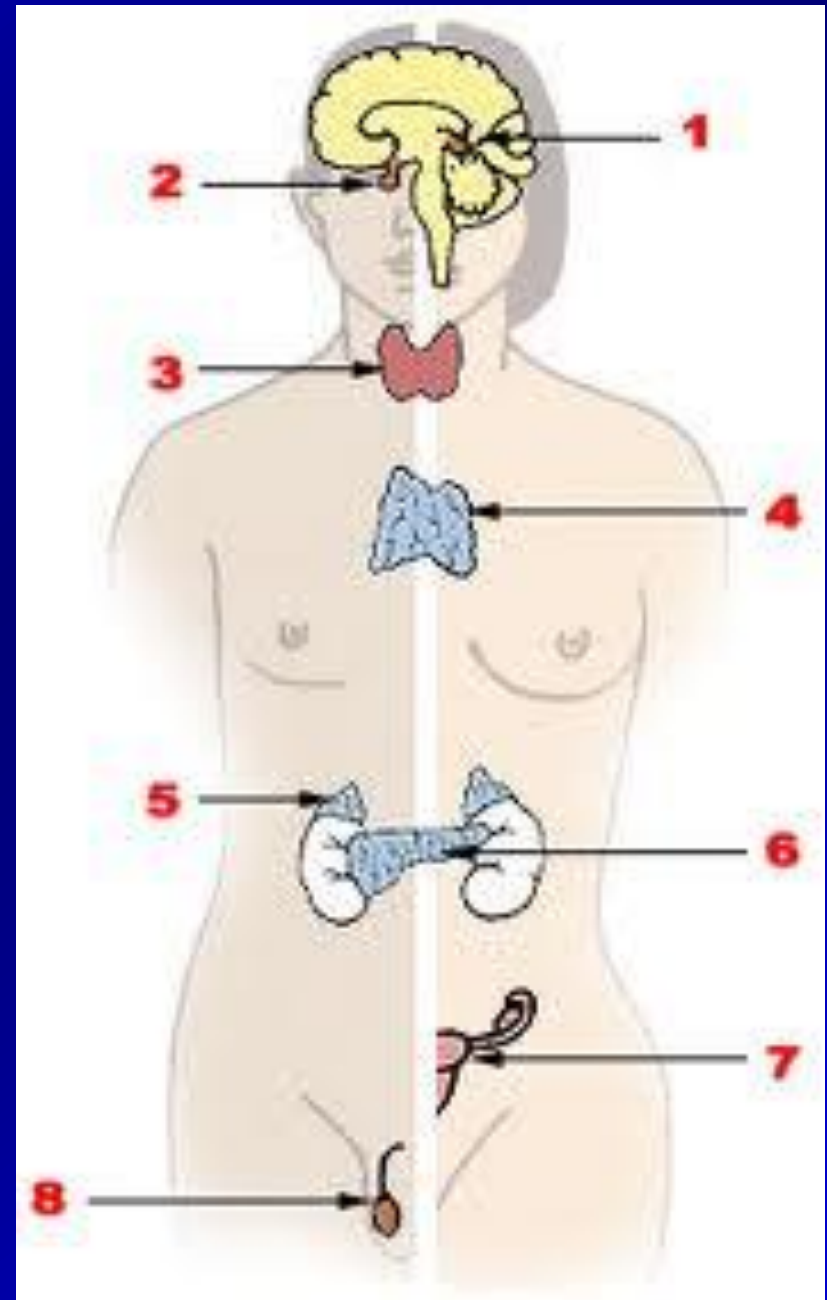
Hormony

- **žlázové**

štítná žláza, příštítná tělíska,
Langerhansovy ostrůvky
pankreatu,
dřeň a kůra nadledvin,
neuro-, adenohypofýza,
epifýza, hypothalamus,
ovaria, testes

- **tkáňové**

placenta, játra, ledviny, GIT,
srdce, plíce, mozek, aj.tkáně



Řízení produkce hormonů

- **Nervové signály z CNS** –
- v **hypotalamu** přeměňovány na hormonální signály:
v *neuroendokrinních buňkách* -produkce hormonů -
vydávány do krve -
- do hypofýzy – tvorba hormonů **adenohypofýzy** - glandotropní hormony –
- ovlivnění **periferních endokrinních žlaz** – odtud pak uvolňován konečný hormon
- **konečný hormon** ovlivňuje **cílovou tkáň** (cílové buňky).
- Hladina hormonu v krevním oběhu je v hypotalamu (případně v hypofýze) srovnávána s nastavenou regulační hodnotou a obecně tlumí činnost příslušné žlázy (**negativní zpětná vazba**).

Obecné schéma řízení hormonů

VYŠŠÍ MOZKOVÁ CENTRA

HYPOTALAMUS

HYPOFÝZA

ŽLÁZA S VNITŘNÍ SEKRECÍ

CÍLOVÁ TKÁŇ

Denní a noční změny sekrece různých hormonů (**cirkadiánní rytmy**)

Psychicko-emoční vlivy

„Nastavení“ správné hodnoty

Regulační hodnota

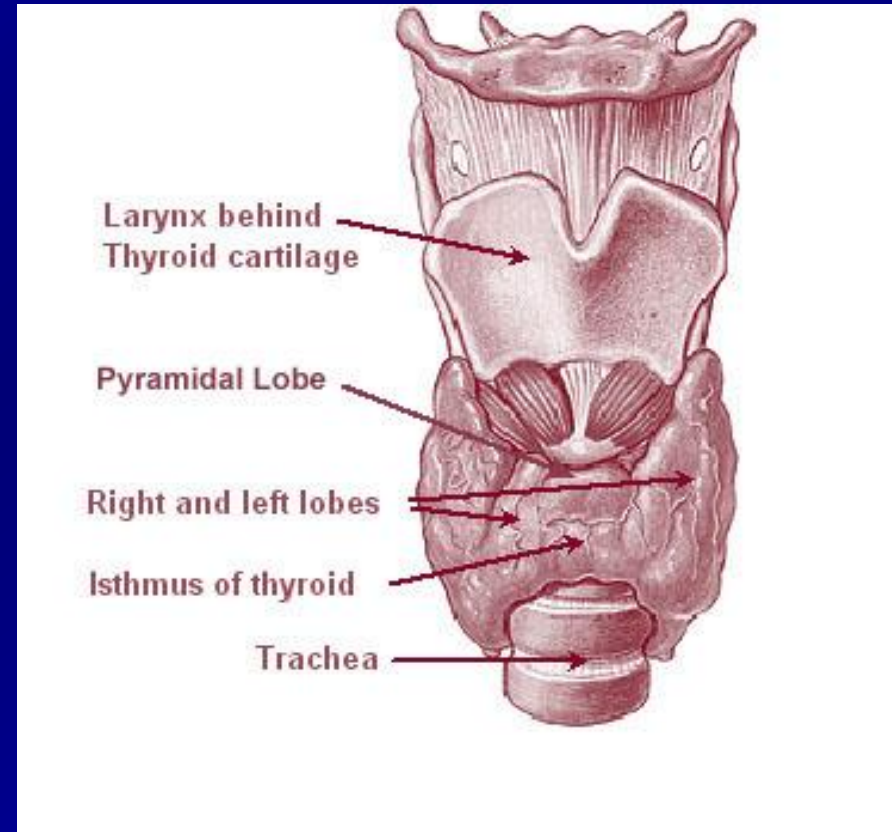
VNĚJŠÍ PROSTŘEDÍ , VNITŘNÍ PROSTŘEDÍ

Obecné principy endokrinních regulací

- **Negativní zpětná vazba-** stoupající koncentrace regulované látky vyvolá pokles sekrece hormonu (ACTH-kortizol)
- **Pozitivní** zpětná vazba méně častá (zvyšující se hladina estradiolu-zvýšení sekrece LH,FSH)
- dlouhá zpětnovazebná smyčka (perif. žláza- hypothal-hypof. systém)
- krátká zpětnovazebná smyčka (hypofýza-hypothalamus)
- perif. hormony: vazba na albumin- volná frakce hormonů-
v dynamické rovnováze
- regulace na receptorové úrovni

Štítná žláza

- tyroxin (tetrajódtyronin) -
- T4
- trijódtyronin - T3
- jejich sekrece regulována hypofyzárním tyreotropním hormonem - **TSH** - tyreostimulační h.
- TSH je pod vlivem hypotalamického **TRH** - z hypotalamu → do adenohypofýzy
- stimulace sekrece – TSH působením **zpětné vazby podle hladiny T3**
- kalcitonin



Onemocnění štítné žlázy

nejčastější endokrinopatie- až 30%

populace : zvětšení- struma, změny funkce, záněty, nádory

- **Eufunkční struma**
- **Hypertyreózy** - 3% DM I.typu, 30% floridních PGT
- **Hypotyreózy** – 8% DM I.typ mužů, 15% žen,
30 - 60% pozitivní protilátky proti štítnici
- **Záněty**
- **Nádory**

Struma

- struktura: difuzní, uzlová
- funkce: eu-, hypo-, hyper-funkční
- výskyt: endemická, sporadická



Eufunkční struma



- **růst strumy:**
 - TSH
 - růstové faktory
 - deficit jódu
 - strumigeny (potraviny, léky-antidepresiva)
 - abnormální stimulatory
 - genetické faktory
- **volum** - norma dle WHO - ženy do 18 ml,
muži do 22 ml
- **Diferenciální dg:** hyperplazie, cysty, záněty, adenom, maligní nádory

Endemie – poruchy z nedostatku jódu

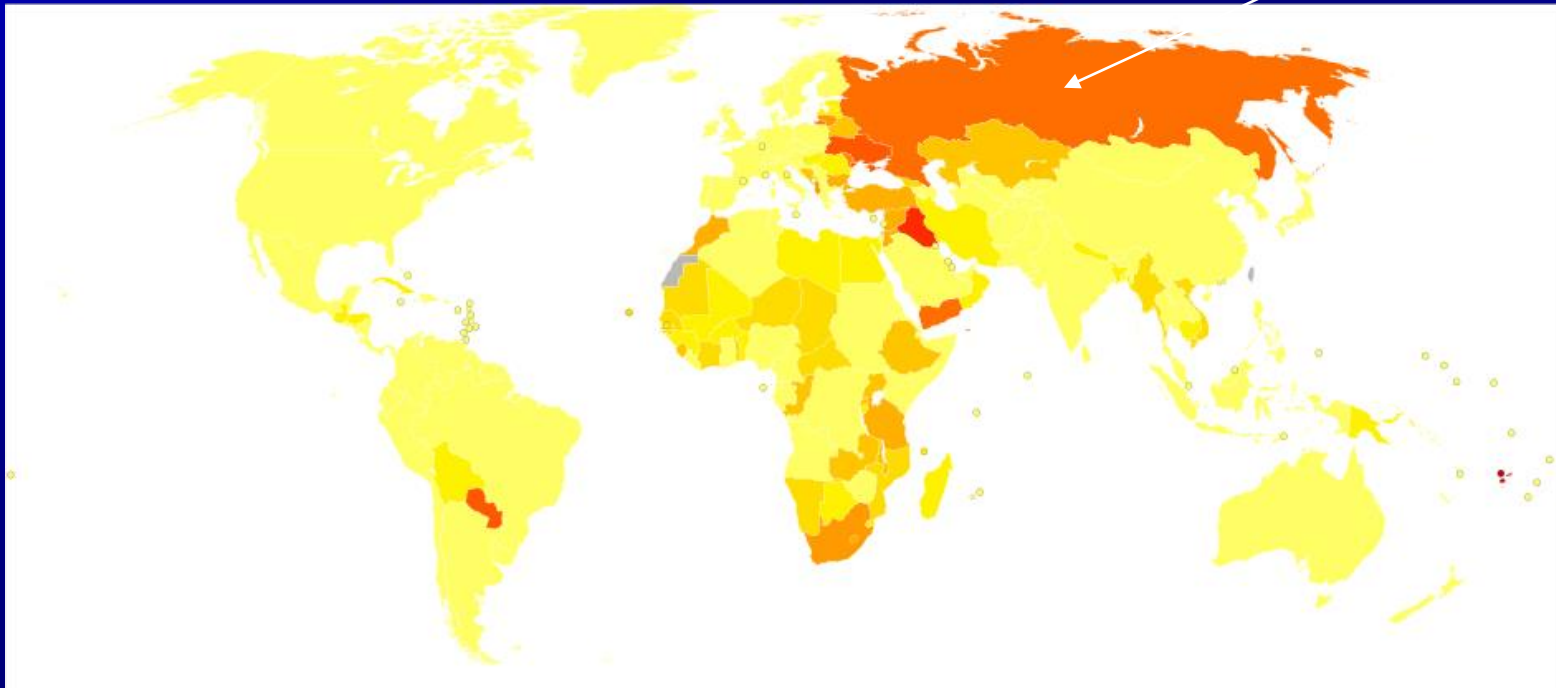
- struma
- hypotyreóza
- poruchy vývoje, endemický kretinismus, poškození novorozenců
- poruchy plodnosti
- snížení kvality populace



nutný denní příjem jódu dle WHO 150-300 ug/d.

Jodizace soli

- **jodurie** v ranní moči : norma nad 100 ug/l, pod 50ug/l- těžký deficit



Zobrazovací metody

- **sonografie**
 - Přesné změření velikosti žlázy
 - Přítomnost a velikost uzlů a cyst
 - Vzhled parenchymu (homogenita, echogenita)
 - Cílená aspirační punkce uzlů
 - Dif. dg. útvarů na krku
- **scintigrafie** (autonomní uzly, karcinomy, mediastinální útvary) - **Ne k posuzování velikosti ani funkce žlázy. Nerozliší spolehlivě maligní uzly od benigních - není metodou volby.**
- **rtg horní hrudní apertury** – mechanická struma
- **CT, MRI** (retrosternální struma)

Morfologické vyšetření – aspirační cytologie

Funkční diagnostika

- **klinický obraz:**
- malá- potíže O
- při růstu- lokální obtíže, útlak trachey
(deviace, komprese), dech. potíže, stridor, hrozí
zadušení- zejm. při současném zánětu s
edémem sliznic, poruchy inervace hlasivek,
obturace HHA
- **hormonální vyšetření** (TSH, fT4, T3)



Terapie eufunkční strumy

po vyloučení zánětu, tumoru

- **konzervativní** - suprese endogenního TSH levotyroxinem
- **chirurgická** – progrese strumy přes supresi, mechanická struma

Terapie jodidem

- **u prokázaného deficitu:**
samotný jako prevence, s T4 u eufunkční strumy po vyloučení tu a zánětu
- **u rizikových skupin :**
gravidita, laktace, děti a mládež, omezení solení (hypertenze, dialýza)

Funkční diagnostika

Periferní poruchy (postižení tyreoidey) 95%

TSH ↑ = hypotyreóza

free- fT4 : Norm. Subklinická hypot.
↓ Manifestní hypot.

TSH ↓ = hypertyreóza

free- fT3, fT4: Norm. Subklin. hypert.
↑ Tyreotoxikóza

• Centrální poruchy (postižení hypofýzy) 5%

free T4 ↓ hypotyreóza (TSH norm., sníž.)

↑ tyreotoxikóza (TSH, fT3 norm., zvýš.)

Hypertyreóza

- **autoimunní - Graves- Basedow tyreoiditis**
- **autonomie štítné žlázy -**
 - jednouzlová -independentní adenom
 - víceuzlová - Plummer tox. struma
- **z destrukce** - tumory, lymfomy, záněty,
radiojód

diagnostika



- klinický obraz : **KLMNOP**

K- kožní syndrom

L- labor: únavnost, nevykonnost, myopatie

M- metabolický syndrom: váh. úbytek, nechut.

N- neuropsychický syndrom

O- oběhové příznaky: tachyk., parox. FS, srd. selh.

P- protruze: tyroideální orbitopatie (u autoimunních)

- **laboratorní diagnostika:**

TSH, FT4, TT3, autoPL, dynamické testy

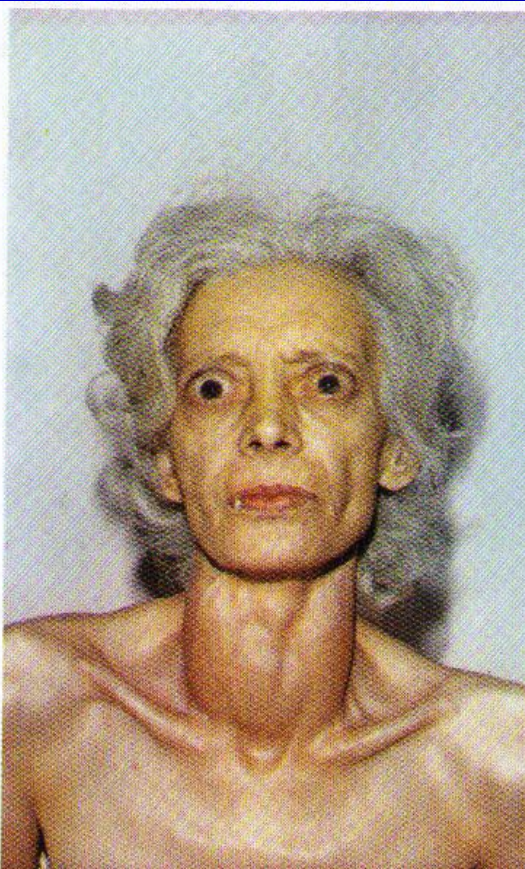
- **sono, event. scintigrafie (autonomní f.)**



289



309



Terapie



Prvotní zklidnění:

- tyreostatika
- betablokátory
- sedativa

vysoce floridní, tyreotoxická krize:

- jodid
- kortikoidy

Definitivní řešení:

- operace
- radiojód
- vyvolání remise dlouhodobým podáváním tyreostatik

Terapie tyroideální orbitopatie

- úprava funkce
- imunosupresivní terapie – kortikoidy
- totální tyreoidektomie, ablace I131
- dekomprese orbity
- zevní aktinoterapie

Hypotyreóza - etiologie

Ztráta funkčního parenchymu:

autoimunní tyroiditis Hashimotova
subakutní de Quervain
iatrogenní strumiprivní

- **Porucha hormonogenezy:**

enzymatické vrožené defekty
chronický jodový deficit

- **Centrální hypotyreóza:**

deficit TRH – hypotalamická
deficit TSH- hypopituitarismus

- **Resistence periferních tkání**

diagnostika

hypotyreóza

klinický obraz:

kožní syndrom:

suchá kůže

Charvátův přízn. plech. předloktí

otoky pretibiálně

otoky víček - obličej oteklého

Eskymáka

prořídle vlasy

Makroglosie - hlas polnice



klinický obraz:

metabolický syndrom: zvýš lipidů, anémie,
plochá glykemická křivka

oběhový syndrom: kardiomyopatie, progresse AS
změn, pleur výpotek, ascites

neuropsychický syndrom: zimomřivost, apatie,
ospalost

Laboratorní diagnostika: TSH, FT4, TT3, protilátky

Terapie: léčba hormony štítné žlázy:

substituční dávky

supresní dávky

Tab. 2: Příznaky a nálezy při poruše funkce štítné žlázy

	Hypotyreóza	Tyreotoxikóza/hypertyreóza
oběhové	bradykardie, změny EKG, hydroperikard	tachykardie, fibrilace síní
nervové	zpomalenost, snížená pohybová výkonnost, spavost, deprese, zpomalené reflexy	překotnost, nesoustředěnost, třes, zkrácené reflexy
gastrointestinální	nechutenství, zácpa, nadýmání, ascites	pocity hladu, časté (průjmové) stolice, fyzikální známky urychlené pasáže
pohybové	ztuhlost a bolesti svalů	adynamie, atrofie kořenového a žvýkacího svalstva
oční	otoky víček, pocity tlaku v očích	pálení očí, slzení, vyšší lesk u autoim. tyreotoxikózy protruze bulbů, diplopie, lagoftalmus, záněty rohovky
tolerance tepla	zimomřivost	termofobie, pocení
charakter kůže	suchá, chladná, podkoží prosáklé (myxedém)	jemná, opocená, ochlupení i kštice prořídle
změny hmotnosti	mírný přírůstek	pokles (o 10–15 kg/měsíc)

Tyreoiditidy

- Akutní hnisavá
- Subakutní obrovskobuněčná de Quervainova
 - **etiologie:** imunogenetické faktory, infekce
 - **klinický obraz:**
 - hypertyreózní fáze - febrilie, bolesti, vys. zánětlivá aktivita
 - fáze hypotyreózy
 - restituce ad integrum
 - **terapie:** antiflogistika, kortikoidy, levotyroxin
- Chronická lymfocytární Hashimotova
 - **výskyt:** 3 – 5% populace, **asociace s HLA** (HLA DR 3, B8 a HLA DR 6)
 - **patogeneza:** autoimunní, genetické faktory
 - lymfocytární infiltrace, - autoprotiátky proti bb. štítné žlázy
- **diagnostika:**- autoprotiátky, - sonografie,- aspirační cytologie
- **klinický obraz:**- struma (hypertrofická forma), -porucha funkce, -orbitopatie
- **terapie:** levotyroxin
- Riedlova tyroiditida

Nádory štítné žlázy

epiteliální:

- benigní: folikulární adenom

- maligní: **diferencované**

-folikulární,

-papilární karcinom

nediferencované

- anaplastický Ca

medulární karcinom

neepiteliální:

fibrosarkom, maligní lymfomy

- **dg:** klinický obraz
sonografie , CT a NMR
u retrosternálních

aspirační cytologie

ostatní: scintigrafie


markery - Tgl, iCT

Terapie

- chirurgická (TTE)
- eliminace I 131
(u diferencovaných)
- supresní léčba
- zevní aktinoterapie, radioterapie

Kalcitonin

=Tyreokalcitonin= CT

- peptidový hormon tvořený parafolikulárními (C-buňkami) štítné žlázy
- jeho koncentrace stoupá při hyperkalcemii snižuje hladinu vápenatých iontů
- regulace sekrece - jednoduchou zpětnou vazbou přes kalcémii - sekrece CT je stimulována při kalcémii 2,4 mmol/l
-  antagonist k parathormonu produkovanému buňkami hlavními příštítných tělísek

Kalcitonin i PTH

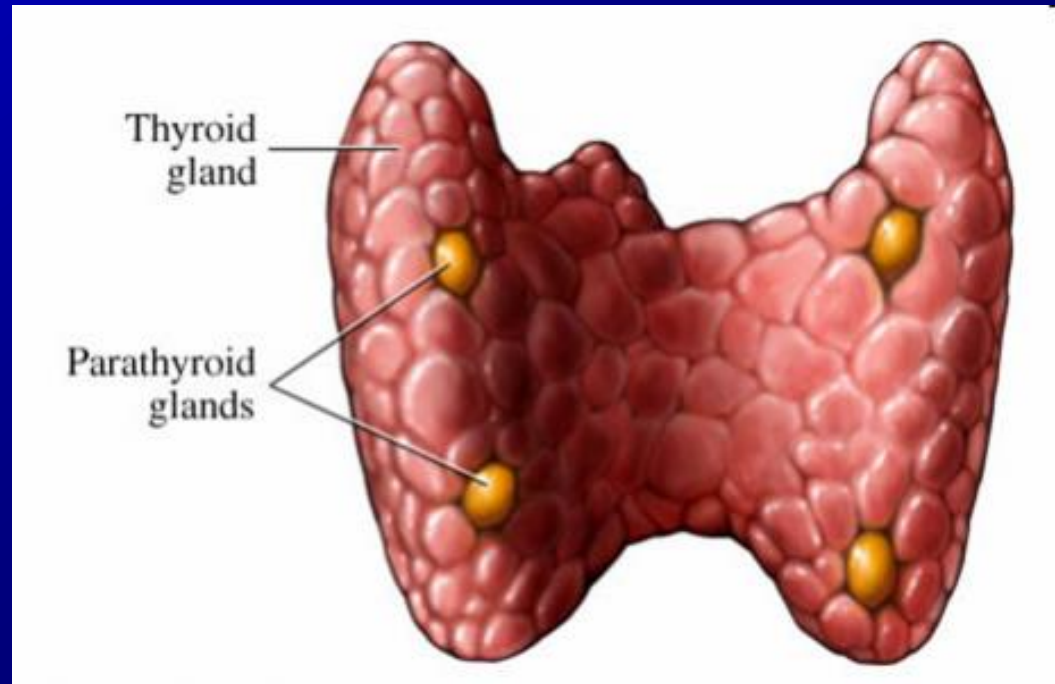
- Ovlivňují zpětnou resorpci Ca^{++} ve vzestupné části Henleovy kličky
- Parathormon snižuje výslednou koncentraci vápníku v moči a kalcitonin ji zvyšuje.
- v distální části nefronu se na zpětné resorpci vápníku podílí vedle parathormonu, kalcitoninu i kalcitriol

Příštítná tělíska

4 ks - uloženy na horních
a dolních pólech štítné žlázy

parathormon

- udržuje hladinu Ca
- s vit. D zvyšuje resorpci Ca v tenkém střevě
- v ledvinných tubulech zvyšuje zpětnou resorpci Ca a snižuje reabsorpci fosfátu a vody
- v kostech působí odbourávání Ca a fosfátů - roste kalcémie a klesá fosfátemie



PRIMÁRNÍ HYPERPARATYREÓZA

- etiologie:
- adenom 80%, (7% ektop.lokalizace)
- prim.hyperplazie 20%
- karcinom, paraneoplastická sekrece PTH
- familiární hyperparatyreóza
(autosom.dominantní - izol., MEN I, MEN IIa)

Klinický obraz

1. hyperkalcemický syndrom
2. kostní syndrom
3. renální syndrom
4. gastrointestinální syndrom
5. ostatní orgány: kalcifikace rohovky,
kloubní změny -
pseudodna, chondrokalcinóza

1. hyperkalcemický sy

- Polyurie, polydipsie
- nechutenství, obstipace
- neuromuskulární syndrom (sval. slabost, zvýš.reaktivita šlach.reflexů)
- neuropsychické změny (apatie, deprese, psychózy, halucinace)
- hypertenze, změny EKG (zkrácení QT, KES, zástava v systole)

2. renální syndrom

- Nefrolithiáza (kalciumoxalát, kalciumfosfát)
- nefrokalcinóza
- polyurie, polydipsie
- uroinfekce
- renální insuficience
- (aminoacidurie, tubulární acidóza, glykosurie)

3. kostní syndrom

Hyperparatyreózní osteodystrofie :

- subperiosteální resorpce (distální falangy), úbytek kost. minerálu, osteolytická ložiska, kostní cysty, hnědé tumory, eroze, bolesti zad
- deformity (zkrácení trupu, hyperkyfóza, varózní postavení), zlomeniny
- demineralizace axiálního skeletu, zvýš. markery kostního obratu

4. GIT syndrom

- peptické vředy (recidivy, resistance na th)
- akutní pankreatitidy
- cholecystolitiáza
- hyperkalcémie - nechutenství, nausea, hubnutí, zácpa, bolesti břicha

Stanovení dg



- **hyperkalcémie** , hyperkalciurie
- **zvýšená koncentrace parathormonu**
- **sníž. fosfatémie**
- **zvýš. ALP, markry kostního obratu**
- **rtg skeletu**
- **sono krku**
- **ektop.lokalizace - scinti MIBI (metoxyizobutylyzonitril)**
CT, MRI

dif.dg

hyperpara

- malignity s meta do skeletu
- myelom
- intoxikace vitaminem D
- dlouhodobá imobilizace, primární hypokalciurická hyperkalcémie, hypertyreóza, terapie kortikoidy, Cushing. sy, akromegalie.

terapie

- **Chirurgické řešení**

- **Terapie**

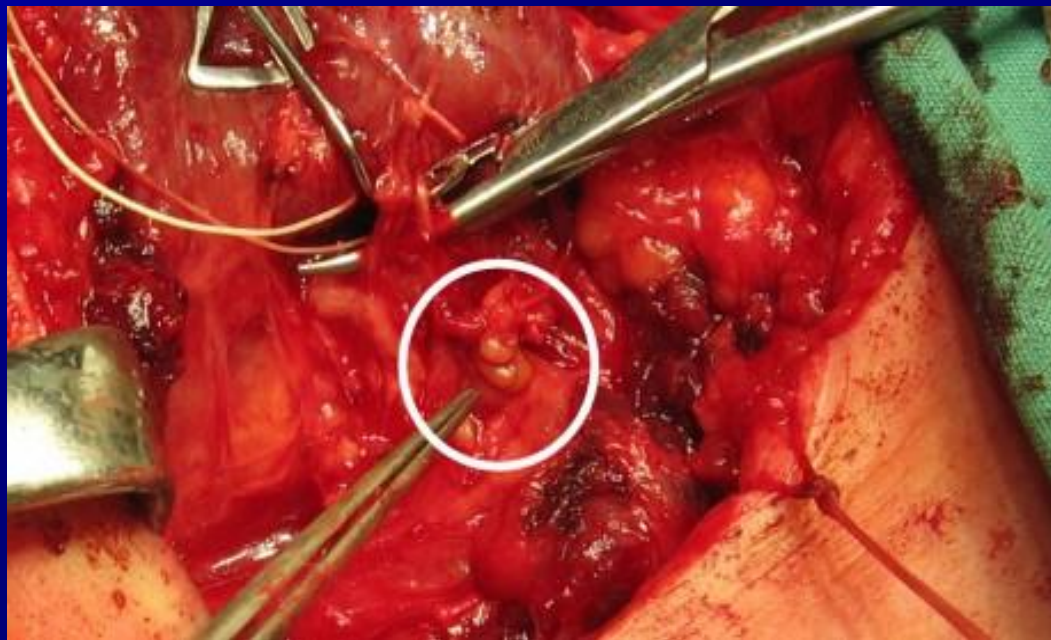
- hyperkalcémie:**

- 1) rehydratace
furosemid

- 3) kalcitonin (5-10 IU/kg hmotnosti v pomalé infuzi)

- 4) bisfosfonáty - pamindronát (Aredia)

- 5) kortikoidy, indomethacin



Sekundární hyperparatyreóza

- příčina je mimo příštítná tělíska -
 - snaha o korekci hypokalcémie vzniklé v důsledku jiné nemoci, která snižuje hladinu vápníku v krvi
- **Etiol:- renální insuficience** -hyperfosfatémie, sníž.produkce 1,25(OH)2D3
 - poruchy resorpce Ca střevem
 - hypovitaminóza D

Terciární hyperparatyreóza

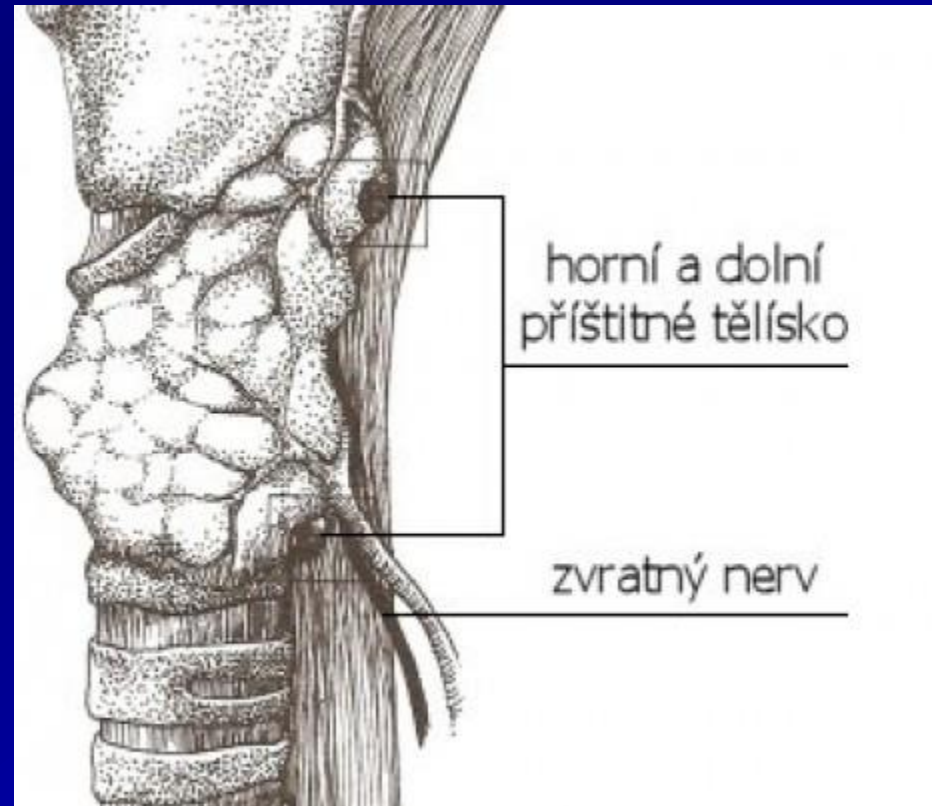
Přechod ze sek. hyperpara, pokud se situace vymkne kontrole- trvalá stimulace k nadměrné tvorbě PTH, zmnožení buněk a mohou přestat reagovat na řídicí mechanismy našeho těla.

Hypokalcémie --- zvýš. syntéza a sekrece PTH

..... hyperplazie příštítných tělísek - autonomní sekrece

terapie

- kalcium carbonicum (blokace resorpce fosfátů střevem)
- dieta s omezením fosfátů
- dostatečná hydratace
- vit. D- kalcitriol
- terciární - operace



HYPOPARATYREÓZA

Etiologie:

- pooperační - strumiprivní
- idiopatická - autoimunní
- stp.radioterapii krku

Klinický obraz:

- zvýšená neuromuskulární dráždivost
- tetanický záchvat
- latentní tetanie
- anxiózně depresivní stavy
- trofické změny kůže
- Katarakta

Diagnostika:

- hypokalcémie, hypokalciurie
- hyperfosfatémie
- snížená hladina PTH
- dif.dg: sníž.resorpce střevem, zvýš.ztráty GIT nebo ledvinami, hypomagnezémie

Terapie:

- Ca efferv.
- analoga vit. D
- akutní tetanie- calcium gluconicum i.v.

NADLEDVINY

- kůra nadledvin:

kortizol, aldosteron, adrenální androgeny
(gestageny a estrogeny)

- dřeň nadledvin

katecholaminy- adrenalin, noradrenalin
dopamin

Hormony kůry nadledvin

Biologické účinky:

- **glukokortikoidy**: získání energie k zátěži-stimul. glukoneogenezy, zvýš. glykogen v játrech, sníž. perif. utilizace glukózy, lipomobilizace, sníž. extrahep. proteosyntézy, zvýš. uvolňování aminokyselin, katabol. účinky, hyperglykémie, hyperchol., zvýš. resorpce vody, MV, cévní resistance, GF, sníž. K, inhibice tvorby kosti, protizánětl. a imunosupres. účinky.
- **mineralokortikoidy(aldosteron)**:
retence Na, exkr. K, retence vody, zvýš. ECV
- **androgeny**: anabolické, růst, hematopoeza, spermatogeneza, sex. chování

CHOROBY NADLEDVIN

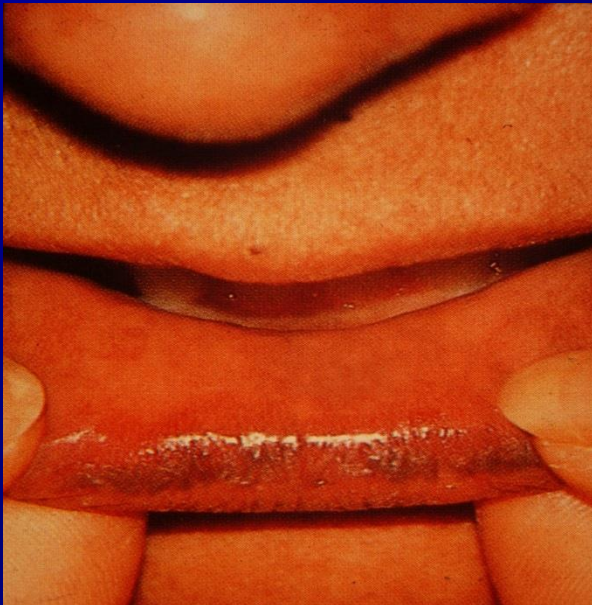
- Kůra nadledvin:
- **Hypofunkční syndrom:**
primární hypokorticismus-Addisonova nemoc
- **Hyperfunkční syndromy:**
 - 1) primární hyperkortizolizmus- Cushingův sy
 - 2) primární aldosteronizmus- Connův syndrom
 - 3) syndrom adrenální virilizace
- dřeň nadledvin - feochromocytom

Primární hypokorticismus- Addisonova nemoc

- chronický nedostatek glukokortikoidů, mineralokortikoidů i androgenů
- Autoimunní onemocnění, malignity, infekce
- Sdružený autoimunní syndrom : PGA
 - 1.typu (Addisonova n.,hypoparatyreoza mukokutánní kandidóza) PGA
 - 2.typu - Schmidtův- Carpenterův sy (Addison.n.,hypotyreóza,DM 1.typ) PGA
 - 3.typu-bez Addison.n.

klinický obraz

- únava, adynamie (zátěž), váhový úbytek, nechutenství, nauzea, průjmy, bolesti břicha
- hypotenze, hyponatrémie, hyperkalémie
- zvýšené pigmentace v dlaň. rýhách, místech vystavených tlaku, jizvách... grafitové skvrny bukové sliznice (ACTH) (i vitiligo)
- poruchy potence, ženy- menstr. cyklu, chybění ochlupení



Dg

Addis

- **klinický obraz**
- **laboratoř:** hyponatrémie, hyperkalémie, hypoglykémie, eosinofilie
- **hormony :** ↓kortizol v séru, ↓kortizol v moči/24hod, ↑ACTH
- **parc.deficit-normální hlad. kortizolu- nutný stimulační ACTH**



terapie

- Substituce trvalá, celoživotní
- **glukokortikoidy** -
hydrocortison 10 - 40 mg /den, diurnální
rytmus, úprava při zátěži
(ev.parenterálně, předoper. a peroper.
zajištění !, zvýšit při zátěži n.souběžných
onemocněních)
- **mineralokortikoidy** - fludrocortison tbl.

Primární hyperkortizolismus- Cushingův syndrom

Etiopatogeneze :

- **primární** (periferní)- adenom, karcinom kůry nadledviny, autonomní nodulární hyperplazie
- **centrální** (hypersekrece ACTH)- adenom hypofýzy
- **paraneoplastický** (ektop.sekrece ACTH)- nejč. bronchogenní ca
- **iatrogenní**

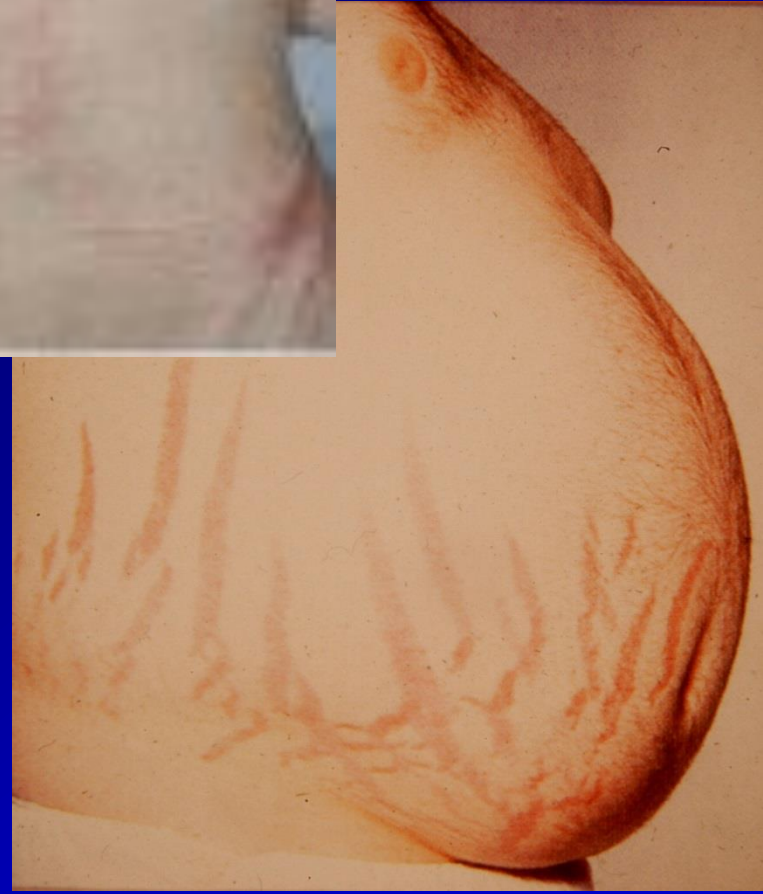
klinický obraz

Cushing

- obezita centrálního typu, pletora, měsíčkový obličej, akne, hirsutismus, hypertenze, adynamie, otoky, ztenčená kůže, hematomy, striae, amenorhea, sníž.potence, osteoporóza, psych.poruchy

- Paraneoplast:
hypokalémie
hyperglykémie
hypertenze
zvýš.pigm.





diagnóza

- Klinický obraz
- CT, MRI

Laboratorní
vyš.hormonů

Blokační supresní testy-
dif.dg

Cushing sy x ostatní
příčiny a centrální x
periferní forma

Stimulační test s ACTH



Cushing

terapie

- **operace:**

adrenalektomie -
jednostranná

při adenomu nebo Ca,

- bilaterální u mikronodulární
autonomní hyperplazie

- **zajištění
hydrokortisonem**

PRIMÁRNÍ ALDOSTERONISMUS- Connův syndrom

- Autonomní, na reninu nezávislá nadprodukce aldosteronu- jedna z nejčastějších forem sek. hypertenze
!

etiopatogeneze: 1) adenom (50%)

2) karcinom (3% - 5 %)

3) idiopatický aldosteronismus (40%)

4) dexamethazonem supresibilní aldosteronismus (vzácný, zvýš.citl.na ACTH)



klinický obraz

- **hypertenze**

neuromusk. poruchy, palpitate, event. polyurie, polydipsie

- **hypokalémie (50-80%)**

- **zvýš. odpad kalia v moči (obrácený poměr odpadů Na a K)**

- **metabol.alkalóza, hyponatrémie**

- **PGT**

diagnóza



- **Laboratorní:** PRA, aldosteron, dynam.testy
aldosteron v séru: nativně zvýšený, po stimulaci u **hyperplazie** další zvýšení, u **adenomu** se nemění nebo klesá. Aldosteron v moči zvýš.

Screening: aldosteron/PRA

CT, MRI

Terapie

- **Adenom a karcinom - chirurgická**, adrenalektomie po přípravě
- **idiopatický aldosteronismus** (bilater. hyperplazie)- **konzervativní.**

Antagonisté aldosteronu- spironolakton

ADRENOGENITÁLNÍ SYNDROM

Vrozená nebo získaná porucha s nadprodukcí androgenů

1) vrozený AGS- deficit enzymu steroidogeneze (21-hydroxylázy- pokles kortizolu, vzestup ACTH, nadprodukce androgenů

2) získaný AGS virilizující adenomy, karcinomy

Klinický obraz:

- muži - předčasná puberta, zpomalení růstu
- ženy- virilizace, amenorhea, sterilita
- kompletní deficit 21-hydroxylázy- klin.zn.deficitu kortizolu a aldosteronu (až krize)
- hypertenze u def. s hromaděním mineralokortikoidů

diagnóza

- **Klinický obraz**
- **CT, MRI**
- **laboratorně: hladiny horm.**

Reaktivita na dynam.testy (DEX, ACTH) :

dobrá u vroz.enzymopatií,
areaktivita u tumorů

- **dif.dg:** polycyst.ovaria,
tumory testes a ovarii



AG SV

Terapie:

- **Vrozený AGS-** substituce glukokortikoidy
- **AGS s pozdním začátkem-** dexamethazon,
- **virilizující tumory-** adrenalectomie

FEOCHROMOCYTOM

- **tumor dřeně nadledvin**

s nadprodukcí katechol. - 90%, bilater. 10%

- **Klinicky:**

hypertenze trvalá, méně často paroxysmální.

Tachykardie, cefalea, zblednutí, vertigo, pocení, třes, anxiozita, nauzea, bolesti břicha, mydriáza - poruchy zraku.

Někdy asymptomatické formy.

diagnostika



- **klinický obraz**
- **Laboratorně:** zvýš.hladiny katecholaminů
v moči za 24 hod (adrenalin, noradrenalin, dopamin)
a jejich metabolitů (metanefrin, normetanefrin, VMK)
během záchvatu - hyperglykémie, glykosurie,
EKG změny repolar.fáze
- **Sono, CT, MRI**, angiografie.
- Paragangliom-extraadren. uloř. nádor-
scinti MIBG (¹³¹I-benzylguanidin)

terapie

- **Chirurgická**
- **Příprava:**

medikamentozní

- 1) **alfa - blokátory** týden před operací.
- 2) **beta-blokátory** při sklonu k tachykardii- vždy po zavedené alfa blokádě.
- 3) dostatečná hydratace.

Hypotalamus

- soubor neurosekrečních jader na spodině mozku

h. syntetizované v hypotalamu:

- **vasopresin (ADH) , oxytocin-**

axony jsou transportovány do neurohypofýzy (sekreční orgán), odkud vyplavovány do krve

- **regulační hormony RH-**

hypofyzárními portálními cévami do adenohypofýzy, řídí její činnost (hypofýzotropní hormony)

- ✓ TRH, ACTH, GnRH, GHRH=stimulační -liberiny

řídí sekreci v rámci zpětných vazeb

- ✓ inhibiční – statiny- somatostatin GHIH, prolaktostatin PIH

Hormony hypotalamu

- **LIBERIN**
- **STATIN**
- Regulační dráha (negativní či záporná zpětná vazba)
- GLANDOTROPNÍ HORMON

<u>Zkrácený název</u>	<u>Jiný název</u>	<u>Zkratky</u>
kortikoliberin	kortikotropin-RH	CRF, CRH
gonadoliberin	RH pro FSH a LH (ICSH)	Gn-RH, FSH/LH-RH
melanoliberin	melanotropin-RH	MRF, MRH
melanostatin	melanotropin-IH	MIF, MIH
prolaktostatin	prolaktin-IH	PIF, PIH
somatoliberin	RH pro somatotropní hormon	SRF, SRH, GH-RH
somatostatin	IH pro somatotropní hormon	SIH, GH-IH
tyroliberin	RH pro tyreotropní hormon	TRF, TRH

Hypofýza

- neurohypofýza

vasopresin (antidiuretický h.) - ADH

-dle osmolality plazmy a deplece krev. volumu

-zpětná rezorpce vody v ledv., regulace TK, stres. h.

oxytocin (uterokinetický h.)

- dle distenze porodních cest po porodu

- kontrakce dělož. sv. po porodu, ejakce mléka

- **adeno-**

•adenohypofýza

produkuje tropiny (tropní hormony)
regulující fci perif. endokr. žl.

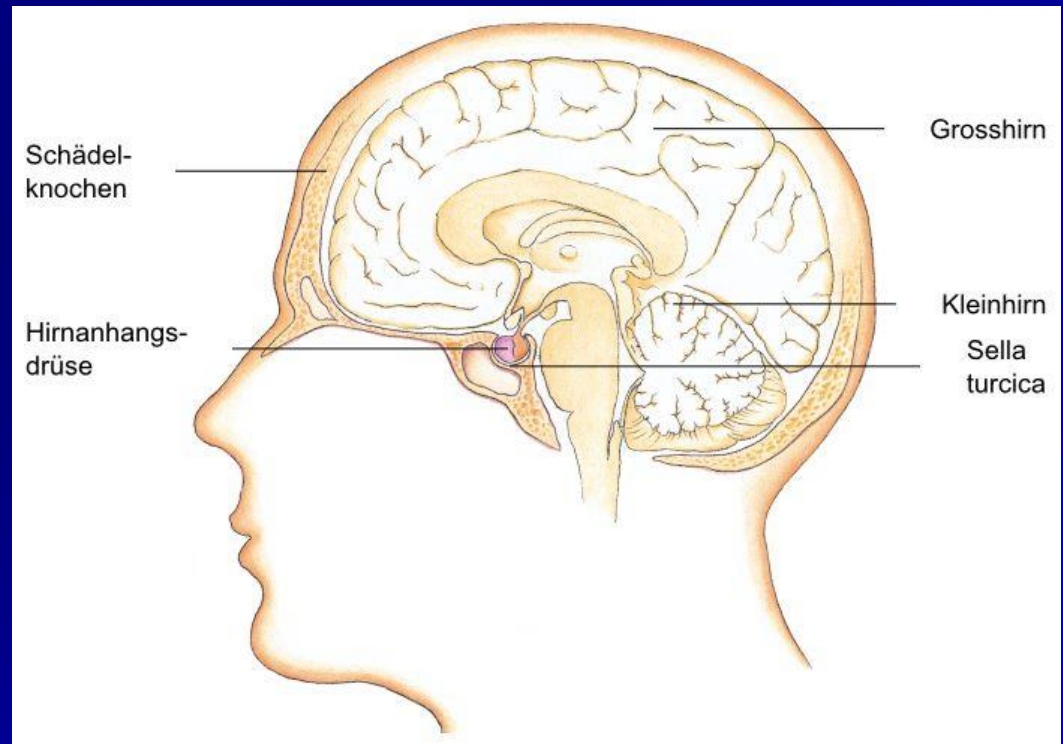
- . štítné žl.
- **LH(luteinizační h.)** - ovulace, žluté tělísko, progesteron
- **FSH(folikuly stim.h.)** - ovar. folikuly, strogeny
- **ACTH(adrenokortikotropní h.)**- růst kůry nadledvin, prod. kortizolu
- **STH (růstový, somatotropní h.-GH)** - růst, produkce růst. faktoru IgF-I
- **PRL(prolaktin)** - laktace, gonadotropiny

Onemocnění hypofýzy

expanzivní procesy:

afunkční adenomy

- **klin:** manifestace až při extraselárním růstu: tlak na zrakovou dráhu s poruchami zraku s omezením zorného pole, porucha okohybných nervů, bolesti hlavy
- **dg:** CT, MR
- adenom,
kraniofaryngeom



Onemocnění hypofýzy hyperfunkční sy

- Akromegalie (STH)
- Hyperprolektinémie, prolaktinom (PRL)
- Cushingova nemoc (ACTH)
- Centrální hypertyreóza (TSH)
- Hypersekrece FSH, LH, gonadotropiny



Akromegalie



- nadprodukce růst. hormonu SHH v dospělosti
- Pokud před uzavřením růst. šterbin- **gigantismus**
obv. adenom hypofýzy

klin: zvětšení akrálních částí těla (obličej, ruce, nohy, čelisti, uši, nos, jazyk) artralgie, cefalea, amenorea, DM, hypertenze
střev. polypy, KMP

Akromegalie

terapie: 1) chirurgická
2) ozáření
3) medikamentózní



Dopaminergní agonisté (tergurid-Myslafon,
bromokriptin- Parlodel)

Somatostatin- superaktivní analoga
(octreotid)



Centrální Cushingův sy

adenomy secernující ACTH

- cushingoidní obezita
- osteoporóza
- steroidní myopatie- únavnost, ochablost
- psychika - deprese až suicid. Tendence
- fialové striae
- sufuze kůže
- otoky, hypertenze, steroidní DM

terapie:

- 1) chirurgická
- 2) ozáření
- 3) medikamentózní

blokátory steroidogeneze , adrenolytika



Hyperprolektinémie, prolaktinom

adenomy hypofýzy se sekrecí prolaktinu

- asi 1/3 všech adenomů hypof.
- poruchy menstr. cyklu, sterilita, jen někdy galaktorea
- snížení libida a potence u mužů

terapie: medikamentózní

Onemocnění hypofýzy

hypofunkční sy

- **Izolované defekty**
 - hypogonadotropní hypogonadismus (FSH,LH)
 - centrální hypotyreóza (TSH)
 - centrální hypokorticismus (ACTH)
 - deficit STH
- **Panhypopituitarismus**
- **Diabetes insipidus centralis**

Hypopituitarismus

- výpad jedné funkce nebo pluriglandulární porucha → panhypopituitarismus
- **klin.-** u tumoru postiženy nejdříve fce somatotropní, pak gonadotropní, nakonec tyreo a kortikotropní (opačně u zánětl. afekce):
 - růst n. v dosp. adynamie,
 - sníž. kontraktility myokardu,
 - tuk na bříše, snížení kostní denzity,
 - psych. zm.+ další kombinace

Hypopituitarismus

Substituční terapie:

- Glukokortikoidní (Hydrocortison 20.40mg/d)
- Hormony štítné žlázy (levotyroxin 50-150ug/d)
- Sexageny: a) estrogeny + gestageny
 - b) analoga testosteronu (Undestor, Proviron, Sustanon)
 - c) gonadotropiny (kombin. preparáty- FSH+LH, FSH, HCG)

Terapie STH v dospělosti

indikace: substituční léčba hypopit. pac. s deficitem GH

Účinky léčby:

- změny tělesného složení: ↓ fat mass,
↑ lean body mass, ↑ obsah minerálů v kostech
- stav sér. lipidů, ↑ HDL, zlepš. HDL/LDL
- kvalita života

nežádoucí účinky: retence tekutin, bolesti svalů, kloubů,
hypertenze, ↓ tolerance glukózy, hypotyreóza

Polyglandulární syndromy

- **MEN: mnohočetné endokrinní neoplazie**
- Geneticky podmíněné nádory různých endo tkání- žláz i difuzního endo systému
- Společný původ za embryonálního vývoje- neuroektoderm

- **MEN 1:** hyperpara, nádory ostrůvků pankreatu, adenomy před. laloku hypofýzy
- **MEN2a:** medulár. Ca štít.žl.,feochromocytom, prim. Hyperpara
- **MEN 2b:** jako Iia, ale manifestace časnější, agresivnější průběh, marfanoidní habitus, neuronomy obličeje, ganglioneuromatoza GIT- průjmy, obstipace

Autoimunní polyglandulární syndromy - APS

- **I.typu** - mukokutánní kandidóza, GIT potíže, již v dětství, hypopara, Addisonova chor., ovariál. insuf., testikul. insuf. u chlapců, hypotyr, ...
- **II.typu** - Addison.chor, chron. tyreoiditida, DM,...

Přehled hormonů (bez tkáňových) – shrnutí

Podle S. Silbermagl, A. Despopoulos, Atlas fyziologie člověka, Grada Avicenum, Praha 1993

