

PATOLOGIE ENDOKRINNÍHO SYSTÉMU

ENDOKRINNÍ SYSTÉM

= soubor žláz s vnitřní sekrecí, které prostřednictvím působků – HORMONŮ – ovlivňují vnitřní prostředí organismu

Součásti endokrinního systému:

- * hypothalamus
- * hypofýza
- * štítná žláza
- * příštítná tělíska
- * nadledviny
- * Langerhansovy ostrůvky pankreatu

PORUCHY FUNKCE ENDOKRINNÍHO SYSTÉMU

A) Snížení produkce hormonu = **HYPOFUNKCE**

* primární

* sekundární

B) Zvýšení produkce hormonu = **HYPERFUNKCE**

PATOLOGIE HYPOTHALAMU

Hypothalamus = řídicí centrum endokrinního systému (podřízen je CNS), který ovládá prostřednictvím hypofýzy

Produkty:

1. **LIBERINY (releasing hormones)** – CRH, TRH...
2. **STATINY (inhibiting hormones)** – PIH, somatostatin

Diabetes insipidus:

= nedostatečná tvorba ADH v jádrech hypothalamu, vede k poklesu resorpce vody z primární moči =>

PATOLOGIE HYPOFÝZY

Anatomie, fyziologie:

1. **ADENOHYPOFÝZA** (vlastní endokrinní žláza)

Histologie: 3 buněčné typy ve světelné mikroskopii:

– eosinofilní bb.

– bazofilní bb.

– chromofobní bb.

2. **NEUROHYPOFÝZA** (výběžek CNS – hypothalamu)

▶ **ADH** = vasopresin

▶ **oxytocin**

HYPERFUNKCE HYPOFÝZY

Příčinou jsou obvykle adenomy.

Klinické projevy:

- ▶ z hyperfunkce
- ▶ z útlaku okolí

MA: ohraničený uzlík

MI: uniformní populace polygonálních bb.
pruhy nebo hnízda
klasifikace

1. Prolaktinom

- ▶ Nejčastější (20–30% adenomů)
- ▶ Klinika:

2. Somatotropní adenom

- ▶ Děti:
- ▶ Dospělí (po uzávěru růstových štěrbin)
 -
 -
 -

3. Kortikotropní adenom

- ▶ Centrální (sekundární) Cushingova nemoc

HYPOFUNKCE ADENOHYPOFÝZY = HYPOPITUITARISMUS

Příčinou je zničení více než 90% tkáně:

- a) adenomem
- b) jiným nádorem (kraniofaryngeom, metastáza)
- c) zánětem, nekrózou atd.

Klinika:

1. projevy hypofunkce příslušných periferních žláz

2. proporcionální hypofyzární nanismus – u dětí

KRANIOFARYNGEOM

= nádor vycházející z

- ▶ Histologie: benigní **dlaždicobuněčný** nádor
- ▶ Klinika:
 -
 -
 -

PATOLOGIE ŠTÍTNÉ ŽLÁZY

Embryologie: výchlípka epitelu kořene jazyka

Anatomie:

- ▶ 2 laloky a istmus
- ▶ uložení po stranách laryngu

Histologie:

- ▶ folikulární uspořádání (1 vrstva)
- ▶ v luminu KOLOID s obsahem thyreoglobulinu
- ▶ **parafolikulární bb.** (kalcitonin)

Fyziologie:

Thyreoglobulin (folikly)



Stimulace TSH

Uvolnění T3, T4



Transport ve vazbě na TBG

+

Malé množství fT4 = účinná
forma

Účinky hormonů štítné žlázy:

THYROXIN (T4), TRIJODTHYRONIN (T3)

- ▶
- ▶
- ▶
- ▶
- ▶

KALCITONIN

- ▶ **Ukládání kalcia do kostí (snížení aktivity osteoklastů) = antagonist parathormonu**

PORUCHY FUNKCE ŠTÍTNÉ ŽLÁZY

A) HYPERFUNKCE – **HYPERTHYREÓZA:**

Zvýšení BM => *

*

*

B) HYPOFUNKCE – **HYPOTHYREÓZA:**

Snížení BM => *

*

*

* **MYXEDÉM**

*

STRUMA

= popisný termín pro zvětšení štítné žlázy nad **60 g** (dospělí), event. nad **7 g** (novorozenci)

Příčiny:

- a) zánět
- b) hyperplazie
- c) nádor

ZÁNĚTY ŠTÍTNÉ ŽLÁZY

1. AKUTNÍ THYREOIDITIS

- obvykle bakteriální zánět
- vzácná

2. SUBAKUTNÍ (GRANULOMATÓZNÍ) THYREOIDITIS (DE QUERVAINOVA)

–

–

- bolestivé zduření žlázy po prodělané viróze
- přechodná hypothyreóza, spontánní úprava

MA: zvětšení žlázy, nekrózy, fibróza

MI: granulomy (histiocyty a obrovské mnohojaderné bb.)

3. CHRONICKÁ LYMFOCYTÁRNÍ THYREOIDITIS (HASHIMOTOVA)

= autoimunní zánět způsobený tvorbou protilátek
proti thyreocytům

Klinika:



▶ !!

MI: těžká destrukce žlázy (náhrada lymfatickou tkání,
atrofie foliklů)

HYPERPLASTICKÁ STRUMA

= zvětšení štítné žlázy na podkladě hyperplazie

Dělení dle výskytu:

a) Endemická –

b) Sporadická –

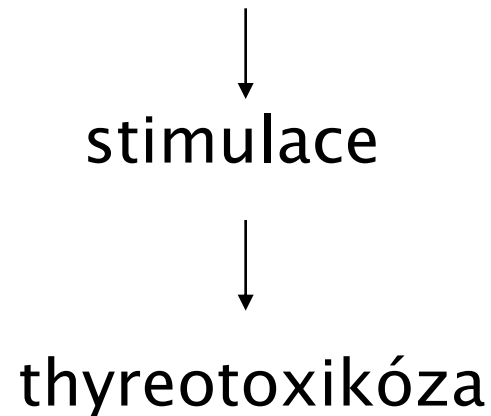
Dělení dle stavby:

DIFUZNÍ x NODÓZNÍ

PARENCHYMATÓZNÍ x KOLOIDNÍ

GRAVES–BASEDOWOVA CHOROBA (difuzní parenchymatózní struma toxická)

Etiopatogeneza:
autoimunní choroba:



Klinika:

- ▶ hyperthyreóza

Makroskopie:

- ▶ difuzní zvětšení
- ▶ masitý vzhled

Histologie:

- ▶ vysoký epitel a vakuolizace koloidu

NÁDORY ŠTÍTNÉ ŽLÁZY

Většinou vycházejí z folikulárních bb. (thyreocytů), výjimkou* je medulární karcinom z bb. parafolikulárních.

A) BENIGNÍ

- ▶ Folikulární adenom

B) MALIGNÍ

- ▶ Folikulární karcinom
- ▶ Papilární karcinom
- ▶ Medulární karcinom*
- ▶ Anaplastický karcinom

FOLIKULÁRNÍ ADENOM

MA: solitární opouzdřený uzel

MI: * folikulární stavba (napodobuje normální žlázu)

*

* tlaková atrofie v okolí

Klinika:

FOLIKULÁRNÍ KARCINOM

= maligní protějšek folikulárního adenomu

Vzhled: podobný adenomu

X

angioinvaze a/nebo invaze přes pouzdro

Klinika:

PAPILÁRNÍ KARCINOM

= nejčastější malignita štítné žlázy

Klinika:

– nejčastěji

– relativně **dobrá prognóza** – metastazování
lymfogenní

MA: – bělavé ložisko, často multifokální výskyt
– do 10 mm = tzv.

MI: – **jádra**

– uspořádání

MEDULÁRNÍ KARCINOM

= nádor z **C bb. (parafolikulárních bb.)** štítné žlázy

– produkuje

– cca 5–10% karcinomů štítné žlázy

Klinika:

– výskyt

– hypokalcémie (PTH), průjmy (VIP), oběhové poruchy (serotonin)

Histologie:

▶ polygonální/vřetenité bb. se špatně zřetelnými hranicemi

▶ stroma obsahuje

ANAPLASTICKÝ KARCINOM

Klinika:

–

–

–

Histologie:

- bb. velmi málo připomínají štítnou žlázu (anaplazie)
- vzhled bb. kolísá (malobuněčný, velkobuněčný, sarkomatoidní...)
- četné nekrózy, hemoragie

PATOLOGIE PŘÍŠTITNÝCH TĚLÍSEK

ANATOMIE:

- ▶ obvykle 4 tělíška (horní a dolní pár) při pólech laloků štítné žlázy

FYZIOLOGIE:

Produktem je

Účinky: ↑↑ **hladinu Ca**, ↓ **hladinu fosfátů v séru**



Regulace: negativní zpětnou vazbou – dle kalcémie

HYPOPARATHYREOIDISMUS

Příčina:

- a) operativní odstranění příštítných tělísek
- b) destrukce příštítných tělísek autoimunitním zánětem
- c) vrozená hypoplazie/aplazie

Klinika: **TETANIE** =

HYPERPARATHYREOIDISMUS

= syndrom z nadprodukce PTH

PRIMÁRNÍ

a)

b)

c)

Laboratorně: ↑ PTH, ↑↑ Ca (aktivace osteoklastů)

Klinika:

- ▶ metastatické zvápenatění (plíce, žaludek, ledviny, tepny)
- ▶ resorpce kostí (hl. metafýz) – bolesti
- ▶ rtg nález:
- ▶

Adenom příštítných tělísek

MA: obvykle solitární uzel utlačující okolní parenchym

MI: solidní pole nádorových bb., žádný vmezeřený tuk
často opouzdřený
atrofie okolního parenchymu

Hyperplazie příštítných tělísek

MA: zvětšení obvykle všech příštítných tělísek

MI: zbytnělá tělíska
tuková tkáň
pouzdro

PATOLOGIE NADLEDVIN

Fyziologie:

KŮRA (90% objemu):

- ▶ zona glomerulosa...mineralokortikoidy (aldosteron)
- ▶ zona fasciculata glukokortikoidy (kortisol)
- ▶ zona reticularis glukokortikoidy, estrogen,
androgeny

DŘEŇ (10% objemu):

- = derivát neuroektodermu – obs. chromafinní bb.
(příbuzné neuronům) a sustentakulární bb.
(podpůrné)
→ adrenalin, noradrenalin

Účinky hormonů nadledvin:

GLUKOKORTIKOIDY (KORTISOL)

- ▶ ovlivnění metabolismu sacharidů, tuků i bílkovin
- ▶ zvyšují hladinu Glc tvorbou z tuků a bílkovin

MINERALOKORTIKOIDY (ALDOSTERON)

- ▶ řídí hospodaření s vodou a minerály:

HORMONY DŘENĚ (ADRENALIN, NORADRENALIN)

HYPERFUNKCE KŮRY NADLEDVIN

A. NADPRODUKCE KORTISOLU (HYPERKORTIKALISMUS, **CUSHINGŮV SY.**)

Dle příčiny:

a) primární

b) sekundární

c) paraneoplastický

d) iatrogenní

Klinické projevy:

- vyplývají z poruchy metabolismu
- ▶ obezita: měsícovitý obličej, býčí šíje, tenké končetiny
- ▶ strie
- ▶ steroidní diabetes
- ▶ steroidní osteoporóza
- ▶ hypertenze
- ▶ hypertrichóza

B. NADPRODUKCE ALDOSTERONU (HYPERALDOSTERONISMUS, **CONNŮV SY.**)

Příčiny:

- a) adenom kůry nadledvin
- b) hyperplazie kůry nadledvin (cca 15% případů)

Klinické projevy:

- ▶ retence Na^+
- ▶ ztráty K^+

C. NADPRODUKCE ANDROGENŮ

Příčiny:

a) adenom

b) hyperplazie

c) enzymatický defekt syntézy korových hormonů –
tzv.

– hromadí se steroidní prekurzory s androgenními
účinky

Klinické projevy:

- ▶ dívky pseudohermafroditismus femininus, ženy virilizace
- ▶ chlapci – pubertas praecox, muži –

HYPOFUNKCE KŮRY NADLEDVIN

Dle příčiny:

- ▶ PRIMÁRNÍ: onemocnění kůry (autoimunitní zánět, tbc, metastázy, amyloidóza, sarkoidóza)
- ▶ SEKUNDÁRNÍ: onemocnění hypofýzy – pokles ACTH (němý adenom, Sheehanův syndrom)

Dle průběhu:

- ▶ AKUTNÍ =

- ▶ CHRONICKÁ =

ADDISONOVA NEMOC (chronický hypoadrenalismus)

PRIMÁRNÍ

- ▶ při zničení 80–90% kůry nadledvin
- ▶ porucha metabolismu
 - elektrolytů a vody (aldosteron) ...
 - bílkovin
 - sacharidů....
- ▶ pokles odolnosti (únava, slabost, hubnutí)
- ▶ hyperpigmentace (ACTH)

SEKUNDÁRNÍ

- ▶ převažuje výpadek GKK nad aldosteronem
- ▶ chybí

Addisonská krize (akutní hypoadrenalismus)

Vznik:

a) dekompenzace pacientů s (nepoznanou)

Addisonovou chorobou – infekce, operace, trauma

b) náhlá destrukce kůry nadledvin

- ▶ sepse (např. meningokoková) – Waterhouse–Friderichsenův syndrom
- ▶ novorozenci po těžkém porodu – krvácení

Klinické projevy:



NEMOCI DŘENĚ NADLEDVIN

Feochromocytom

= nádor z chromafinních bb. produkujících

MA: obvykle solitární uzel, někdy cysty/prokrvácení

MI: polygonální bb.

drobná hnízda obklopená vazivově–kapilární
kostrou

Klinika:

- ▶ HYPERTENZE – trvalá nebo záchvatovitá
- ▶ projevy aktivace sympatiku: pocení, třes, tachykardie, palpitace

90%

10%

Neuroblastom

= nádor dětského věku

Prognóza je různá – část pacientů remise, vyzrání
X

- pacienti s t(myc) z 2. na 1. chromosom
a amplifikací mají špatnou prognózu