

Pediatrie

Nemoci žláz s vnitřní sekrecí

A.

Nemoci žláz s vnitřní sekrecí

□ Zvýšená tvorba hormonů =

hyperfunkce

□ Snížená tvorba hormonů =

hypofunkce

□ Normální tvorba hormonů = **eufunkce**

Žlázy s vnitřní sekrecí

- Adenohypofyza
- Neurohypofyza
- Štítná žláza
- Příštítná tělíčka
- Nadledvinky
- Ovaria a testes
- pankreas

Adenohypofyza

- ❑ Růstový hormon(STH)
- ❑ Adrenokortikotropní hormon(ACTH)
- ❑ Tyreotropní hormon(TSH)
- ❑ Prolaktin
- ❑ Gonadotropiny- folikuly stimulující hormon
(FSH),
luteinizační
hormon(LH)

Poruchy růstu

- ❑ Diagnostika poruch růstu
- ❑ Graf růstu výšky
- ❑ Graf růstové rychlosti
- ❑ Kostní věk = RTG snímek ruky a zápěstí

- ❑ Důležité odhalení poruchy růstu **včas** s adekvátní terapií

Nanismus

Definice

= výška a růstová rychlost je pod 3.% normálu

1. familiární porucha

= rodiče menší postavy, dospívání v čase,

kostní zrání odpovídá věku,
konečná výška malá

2. Konstituční porucha

= opožděné dospívání a kostní zrání,
výška v dospělosti v normě

Nanismus

3. Endokrinní nemoci

= hypotalamohypofyzární porucha,
hypotyreoza, Cushingův syndrom
a léčba glukokortikoidy

□ **Terapie :**

- základní onemocnění
- při poruchách růstového hormonu
- substituční léčba STH

Hypofyzární nanismus

- Poměrně vzácné
- Příčina : nádory kraniofaryngeom
abnormity hypofyzy
idiopatický (chlapci porod KP)
- Klinický projev :
 - Opoždění růstu od batolete
 - Dysproporce postavy - baculaté dítě
 - Puberta opožděná

Hypofyzární nanismus-Dg

- Snížení STH
- Zobrazovací metody
 - RTG lebky
 - CT
 - NMR-abnormity
- Zachycení zpomalení růstu na grafu
- Opoždění kostního věku
- IGF1 snížený
(tvoří se působením STH v játrech
a realizuje stimulační účinek STH na tkáně)
- Stimulační testy - vzestup STH

Hypofyzární nanismus

- terapie a prognoza

- Terapie :
 - substituční léčba STH
 - Operace nádorů

- Prognoza : dobrá,
 - terapii nutno zahájit včas před uzavřením růstových chrupavek

Nanismus

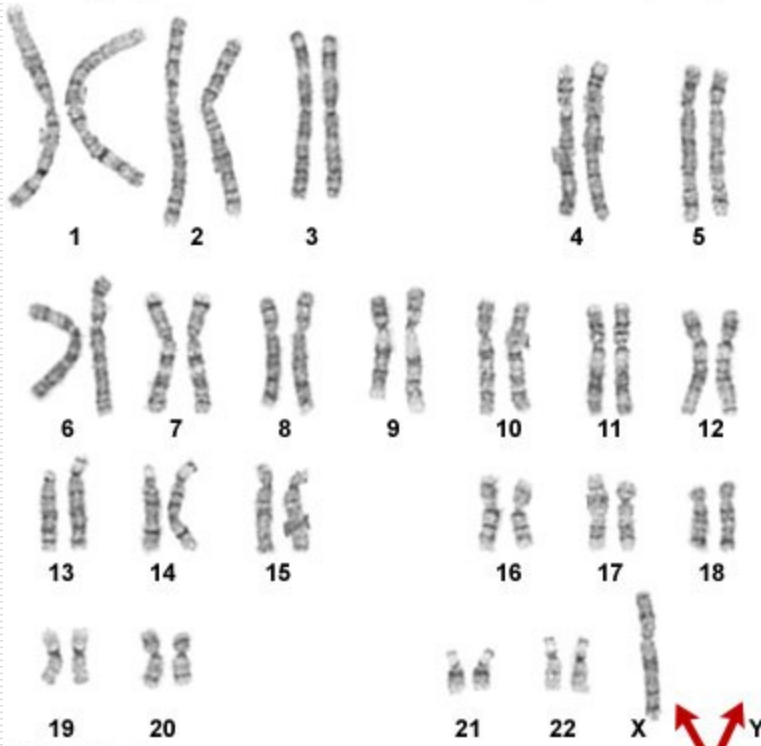
- 4. Malý vzrůst v důsledku závažného onemocnění
- 5. intrauterinní růstová retardace
- 6. primární porucha růstu kostí
- 7. geneticky definované syndromy

Down sy



Turnerův sy

Karyotype from a female with Turner syndrome (45,X)



chondrodystrofie



Gigantismus

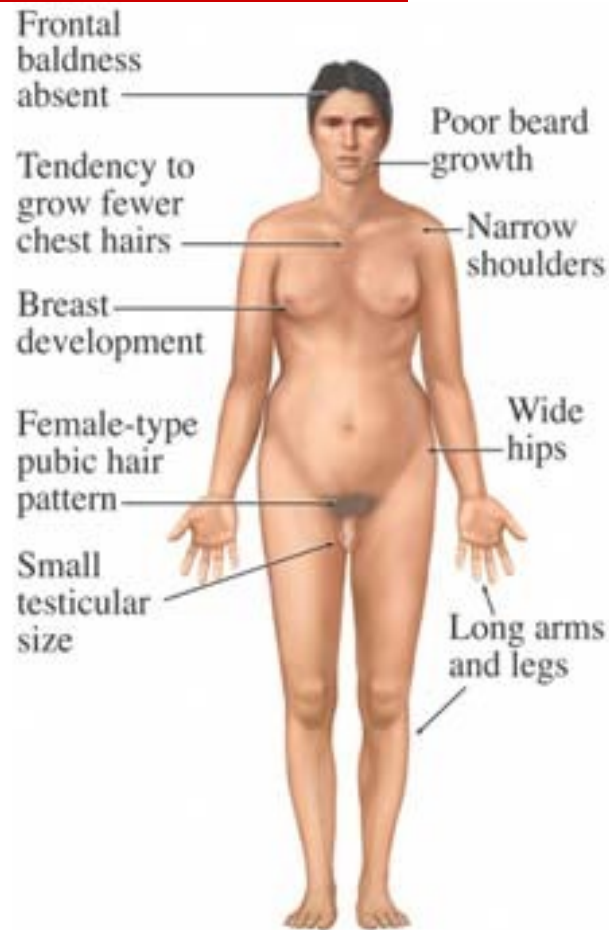
Příčina :

- Familiární-oba rodiče vysocí
- Konstituční urychlení růstu
- Pseudopuberta-konečná výška ale nízká
- Klinefelterův syndrom
- Nádory hypofyzy s nadprodukcí STH

Terapie :

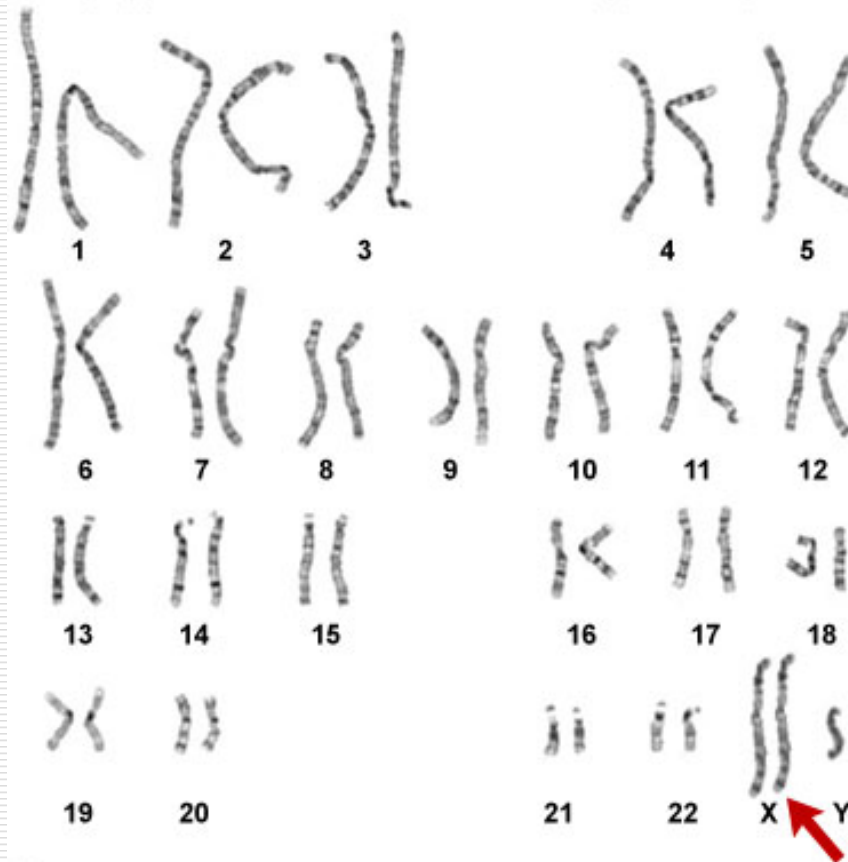
- Estrogeny k urychlení kostního zrání u dívek
- Operace vzácně

Klinefelterův syndrom



Klinefelterův syndrom

Karyotype from a male with Klinefelter syndrome (47,XXY)

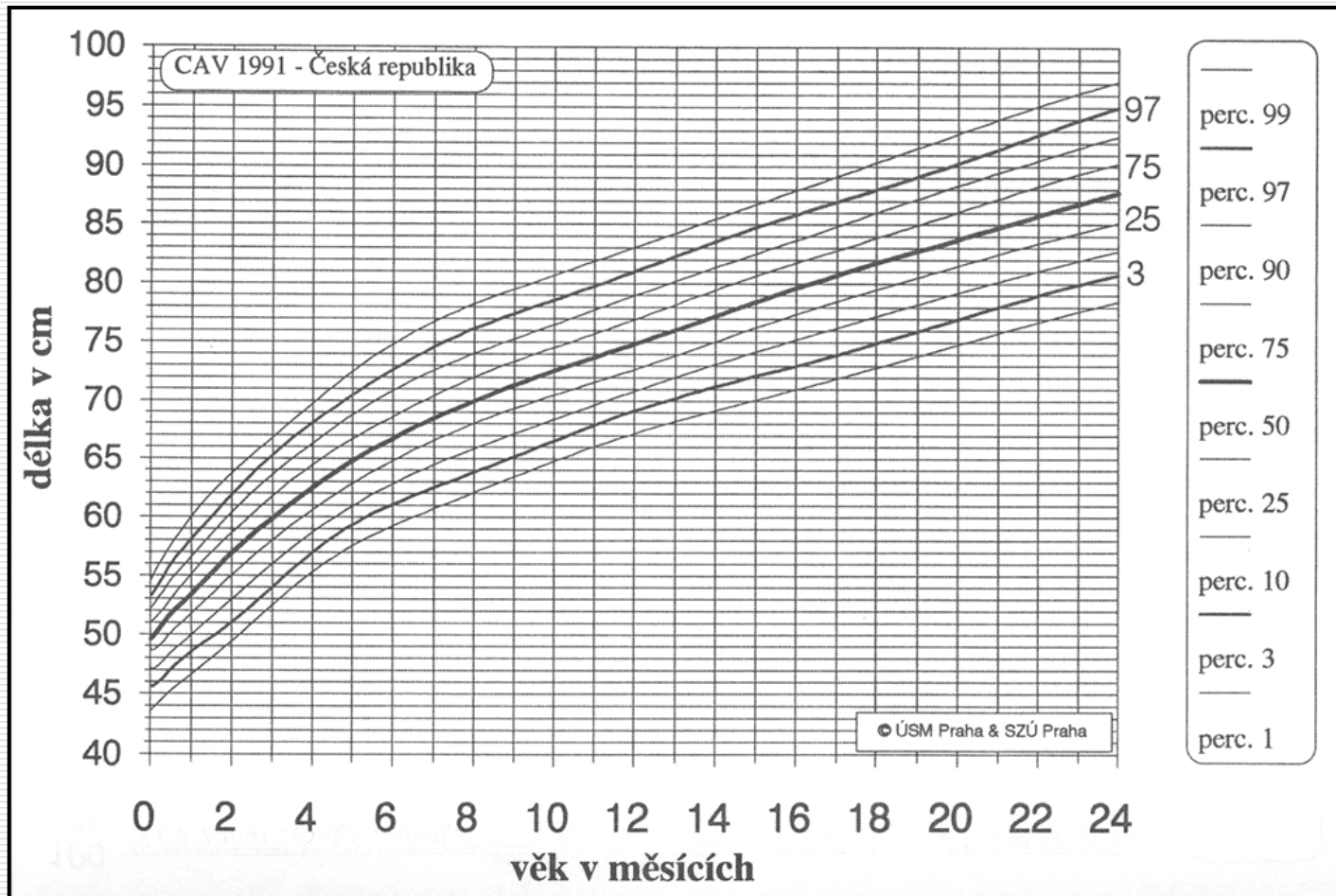


© Clinical Tools, Inc.

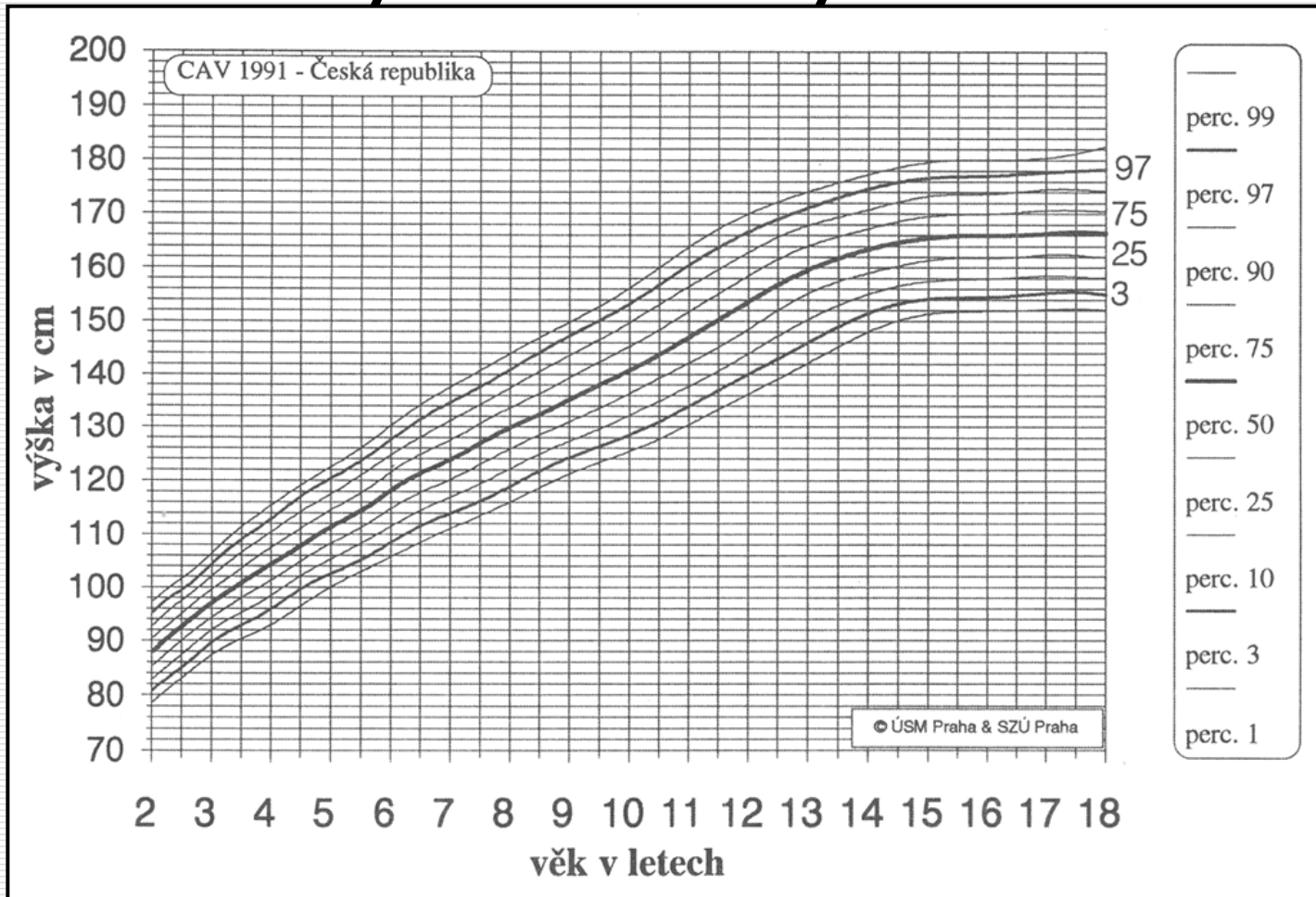
giganti



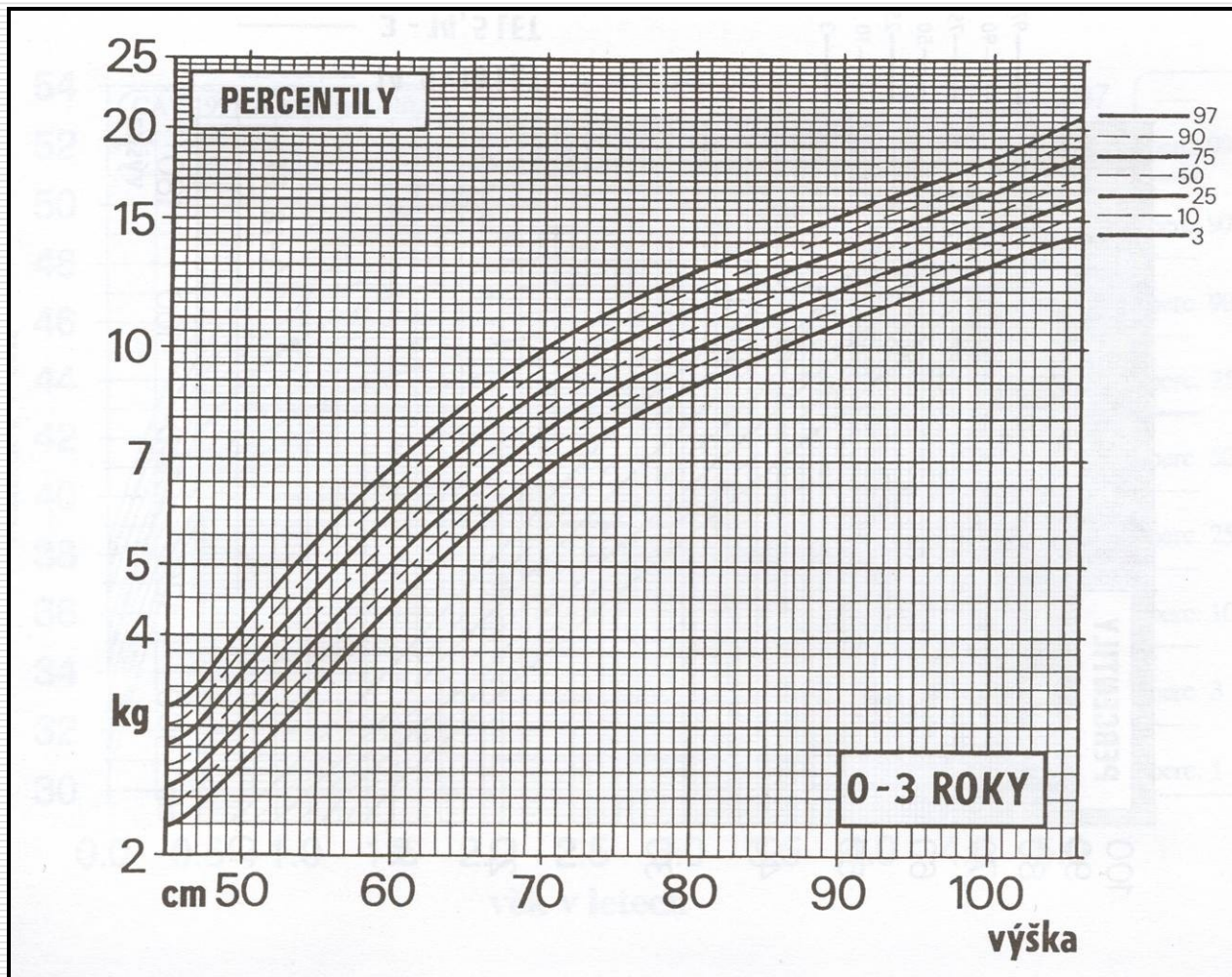
Tělesná výška dívky 0-2 roky



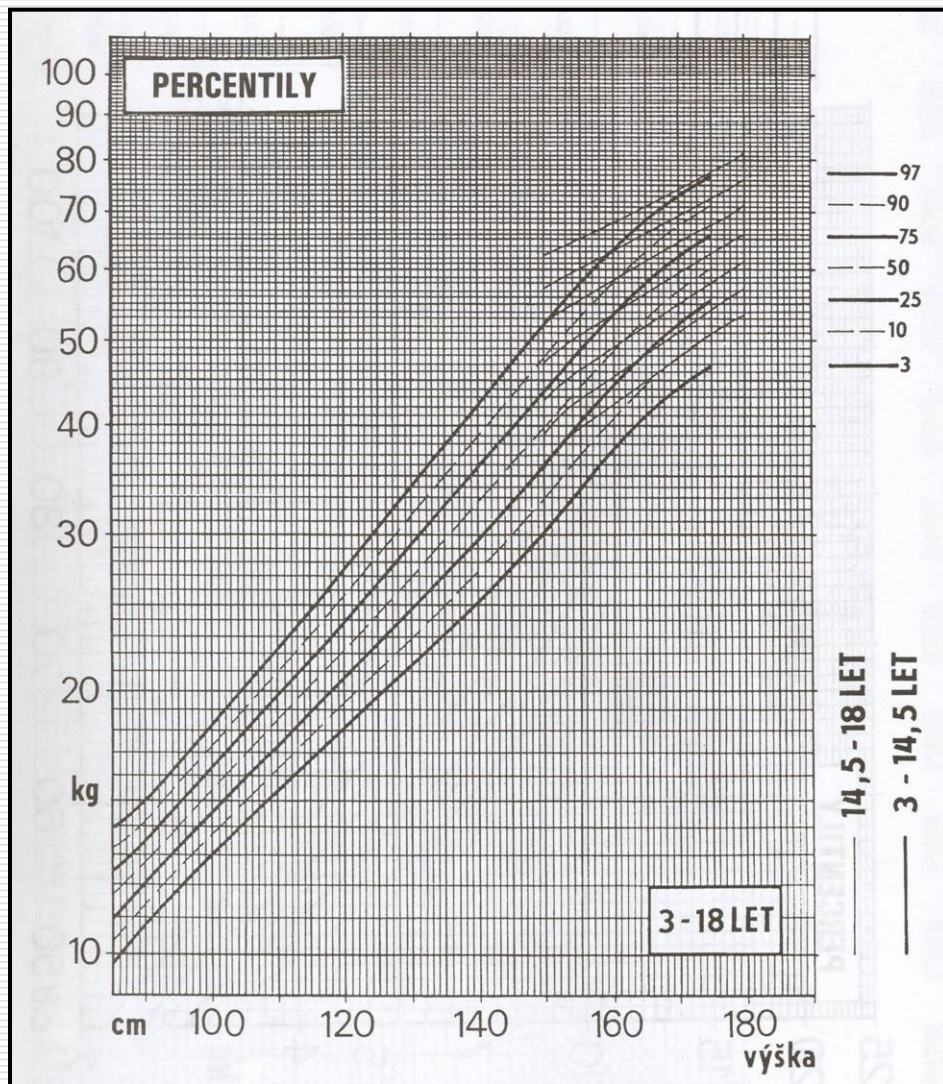
Tělesná výška dívky 2-18 let



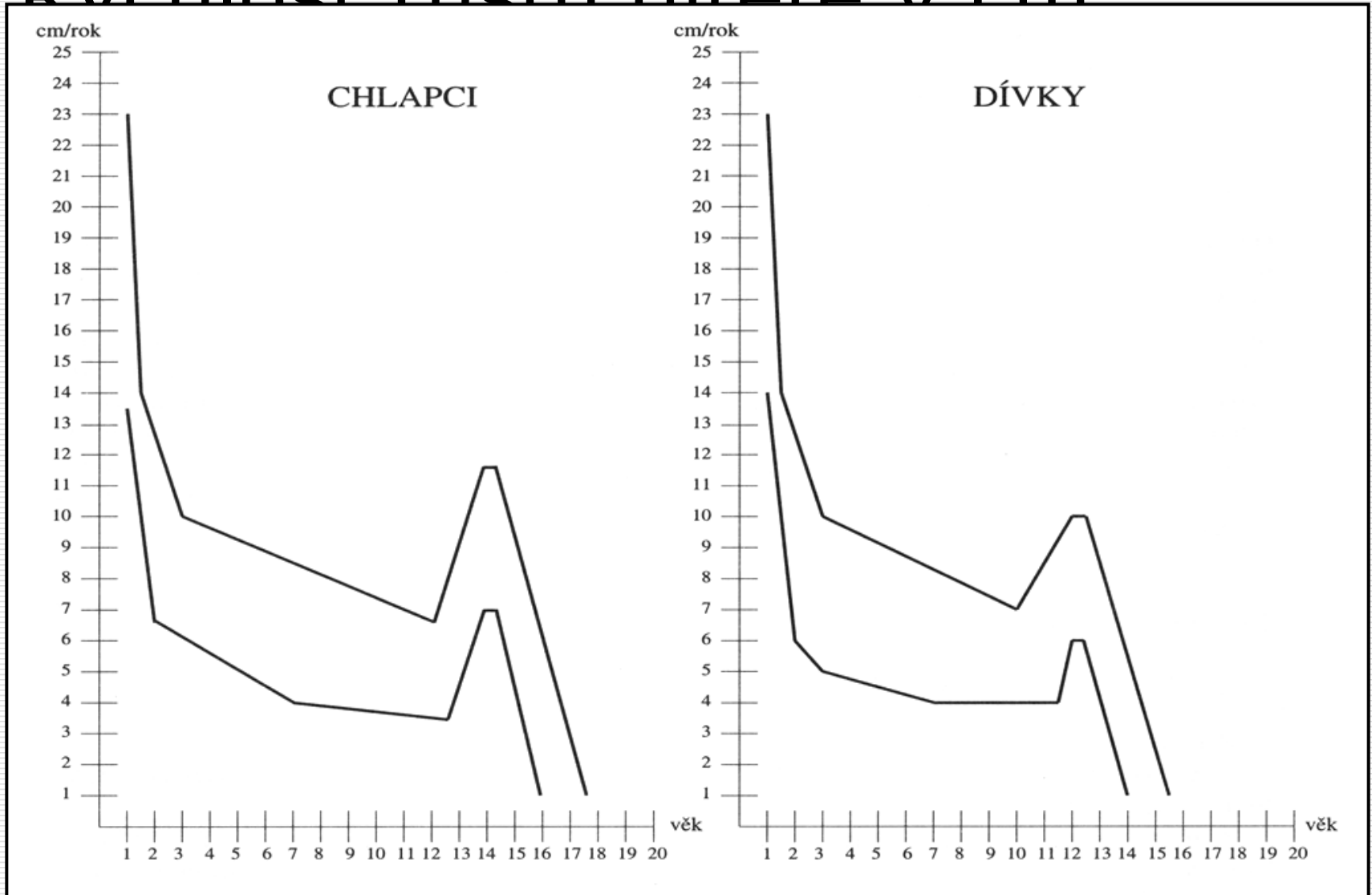
Hmotnostně výškový poměr dívka 0-3 roky



Hmotnostně výškový poměr dívky 3-18 let



Rychlost růstu dítěte v cm



Nadbytek hormonů adenohypofyzy

- Nejčastěji nádory
- Nadbytek ACTH = Cushingův sy
- Nadbytek STH = gigantismus a akromegalii

Zadní lalok hypofyzy - neurohypofyza

- **ADH** - je tvořen v hypotalamu
 - způsobuje zpětné vstřebávání vody
 - z primární moči a tím snižuje množství moči
- Nedostatek ADH - diabetes insipidus

Diabetes insipidus

- Nedostatek ADH
- Příčina :
 - nádor hypotalamohypofyzární oblasti
 - nebo
 - neznámá příčina
- Klinický obraz : polyurie, polydypsie, dehydratace, horečka ze žízně, nízká specifická váha moči
 - Diureza a koncentrace moči se upravuje po podání ADH
- Terapie :
 - Operace
 - podávání ADH
- Prognoza : dobrá

Štítná žláza

- Hormony štítnice

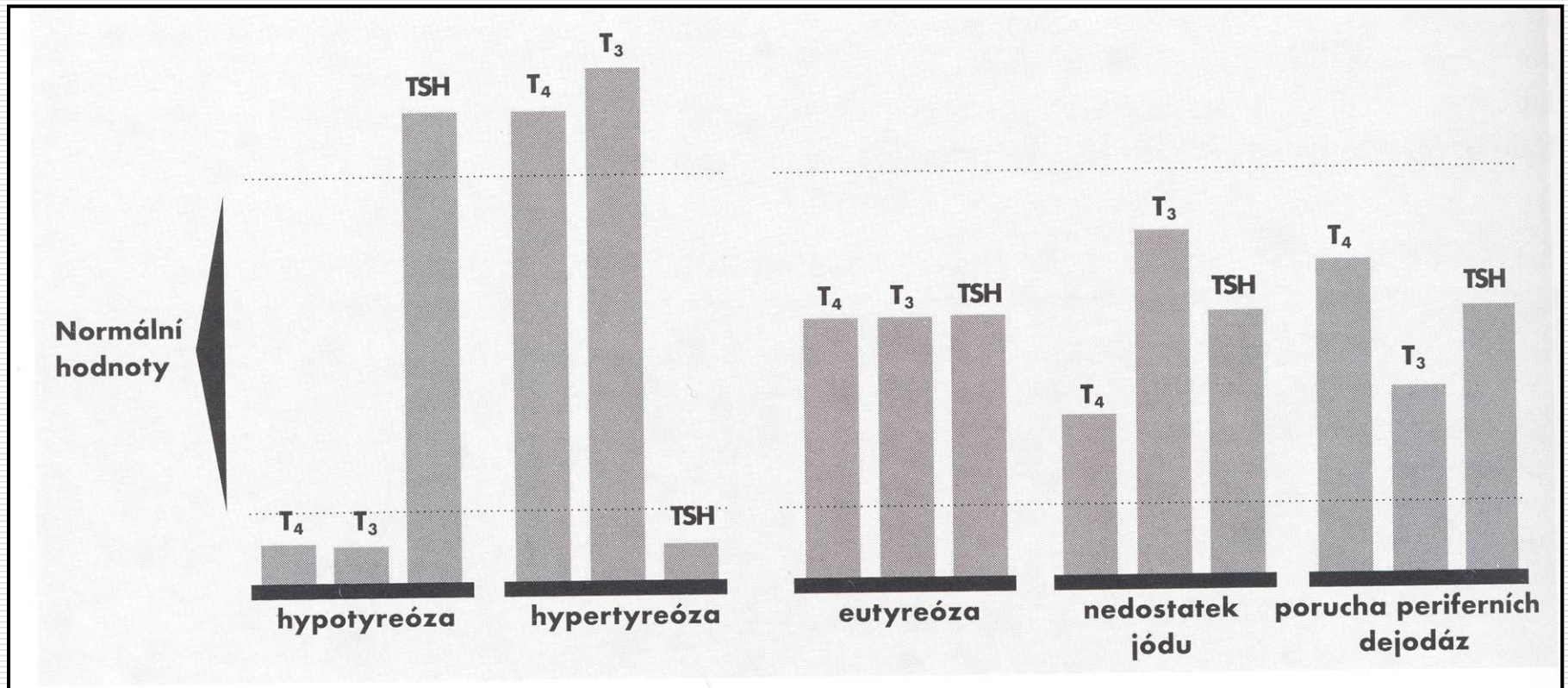
 - Tyroxin

 - Trijodtyronin

- Obsahují jod

- Ovlivňují funkci všech orgánů v těle

Hodnocení výsledků T_3 , T_4 a TSH



Hypothyreoza

Centrální hypothyreoza

= porucha hypotalamo-hypofyzární

Periferní hypothyreoza

= porucha vlastní štítné žlázy

Vrozená hypotyreóza

- Výskyt 1/4500 novorozenců
- Příčina :
 - **Anatomická**
 - chybění = atyreóza
 - poruchy vývoje štítnice = dysplazie
 - **Funkční**
 - enzymatické vady
 - nedostatek jodu

Vrozená hypotyreóza

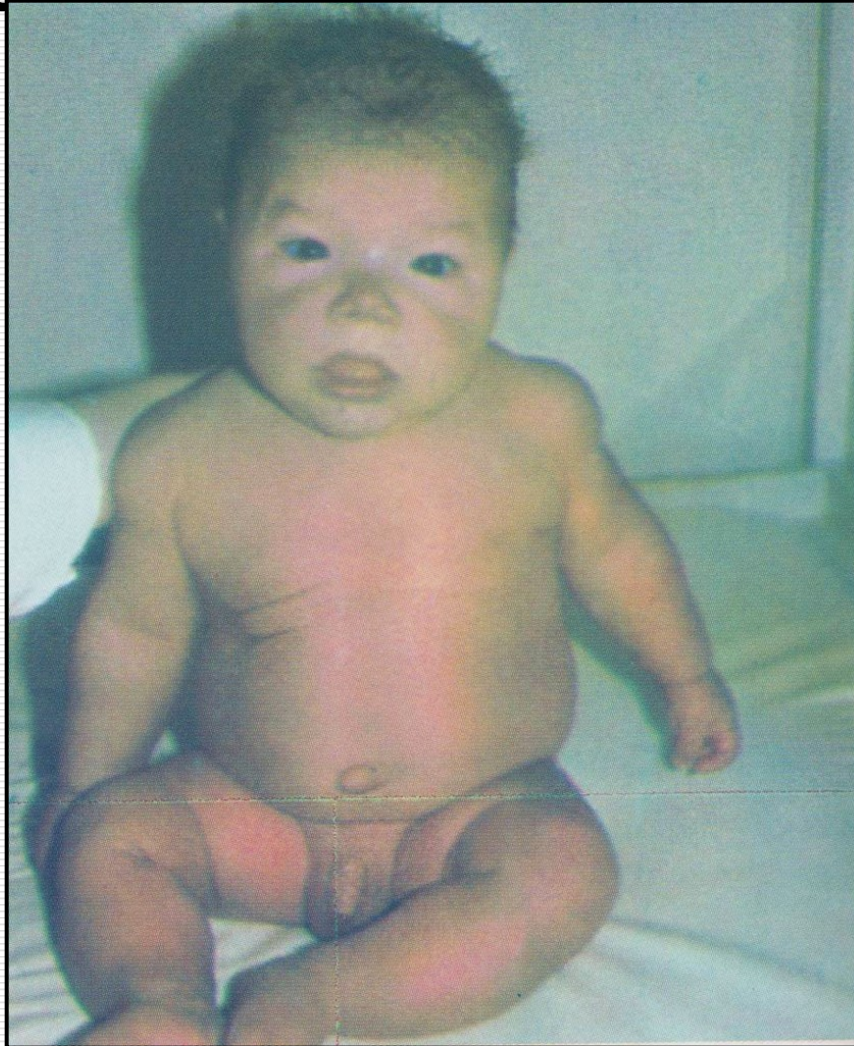
- klinický obraz mezi 3.-6.měsícem

- Protrahovaný ikterus
- Svalový hypotonie
- Obtíže při krmení
- Suchá kůže
- Facies hypotyreotika
- Makroglosie
- Tvrdé vlasy
- Hrubý hlas

Vrozená hypotyreóza - klinický obraz

- Kýla
- Zácpa
- Opoždění psychomotorického vývoje
- IQ pod 70
- Opožděný vývoj :
 - Kostí
 - Zubů
 - Růstu
 - Nástupu puberty

Vrozená hypotyreóza



Vrozená hypotyreóza

- diagnostika

- Povinný skríníng novorozenců
 - suchá kapka, vyšetření tyroxinu event. TSH
- Periferní hypotyreóza
 - snížení tyroxinu a zvýšení TSH
- Scintigrafie - anatomie štítnice

Vrozená hypotyreóza - terapie

Podávání tyroxinu

Prognoza : záleží na rychlosti
zahájení

terapie

Hypertyreozá-tyreotoxikóza, (Gravesova-Baseďowova nemoc)

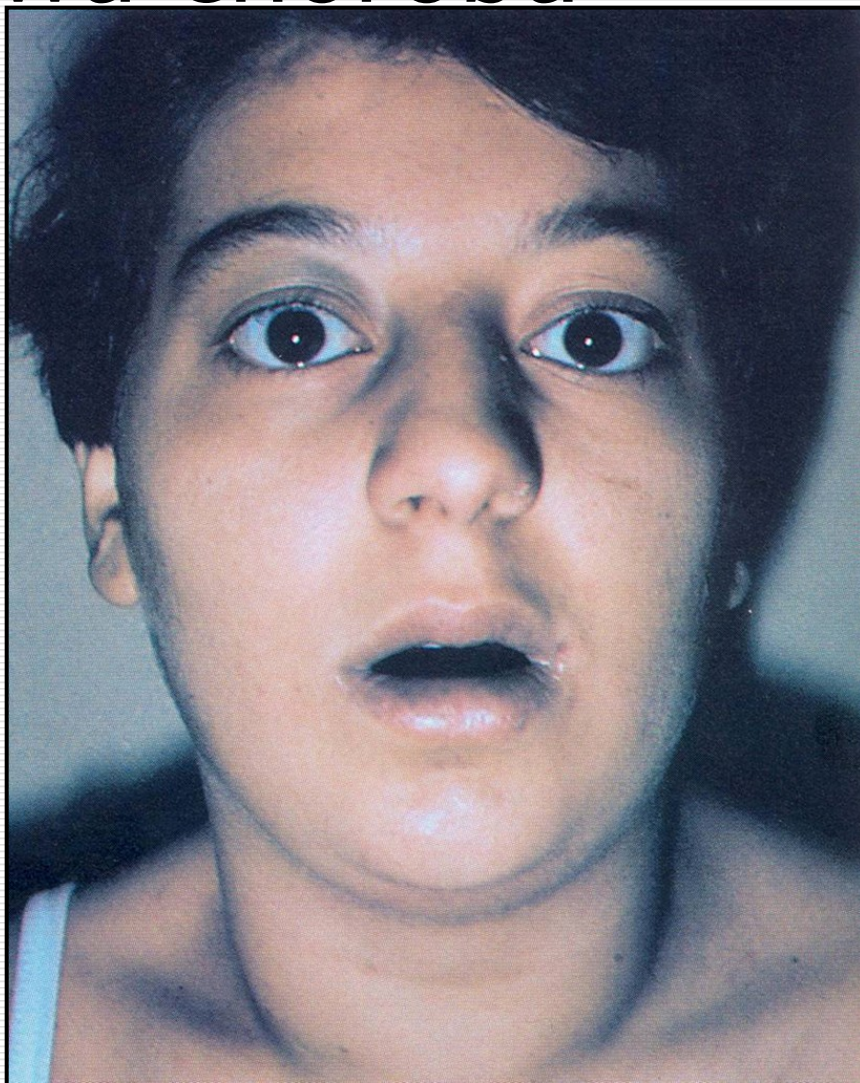
□ Příčina:

- nadměrná tvorba hormonů
- autoimunní proces
- autoprotilátky stimulační povahy

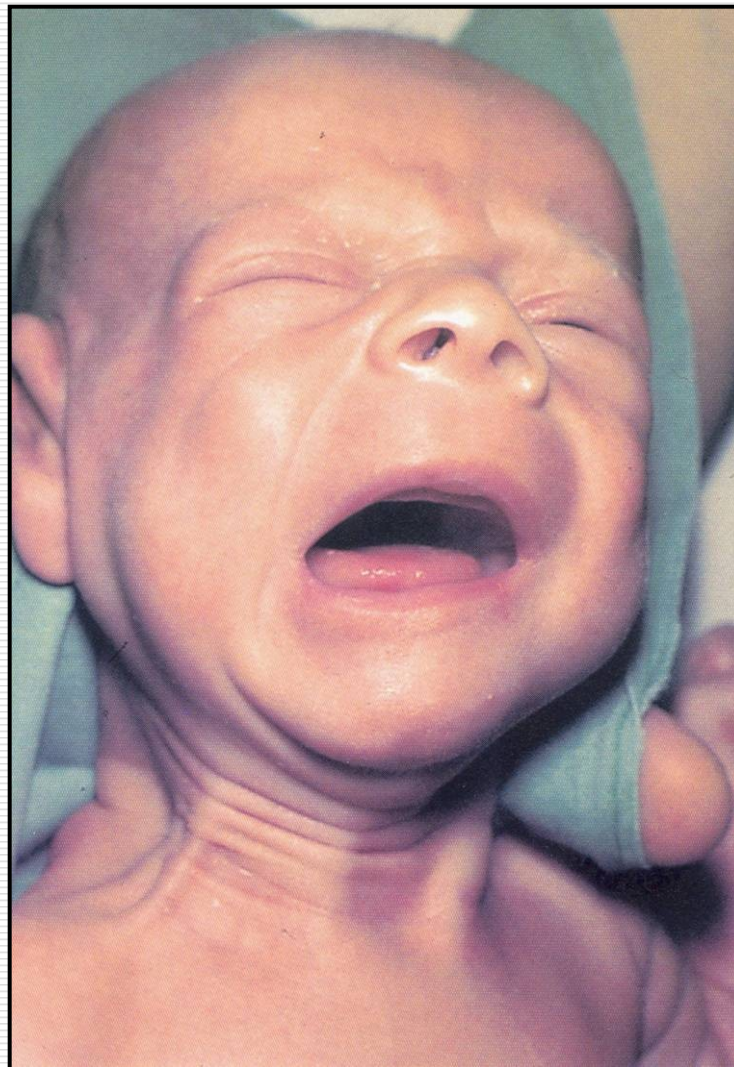
□ Klinicky : exoftalmus, difuzní struma, nervozita, neklid, psychická labilita,

svalová slabost, únava,
tachykardie, hubnutí;
teplá, vlhká kůže

Basedowa choroba



Novorozenec matky s Basedowou chorobou



Basedowa nemoc

- Dg:
 - Sono - zvětšená, hypoechogenní štítnice
 - Autoprotilátky proti antigenům štítnice
 - Tyroxin vysoký
 - TSH nízký
- Terapie: tyreostatika, pak tyreektomie
- Prognoza: není dobrá, časté relapsy
 - po tyroidektomii je hypothyreoza