

# Презентація на тему: «Роль гормонів у розвитку патології органів і систем»

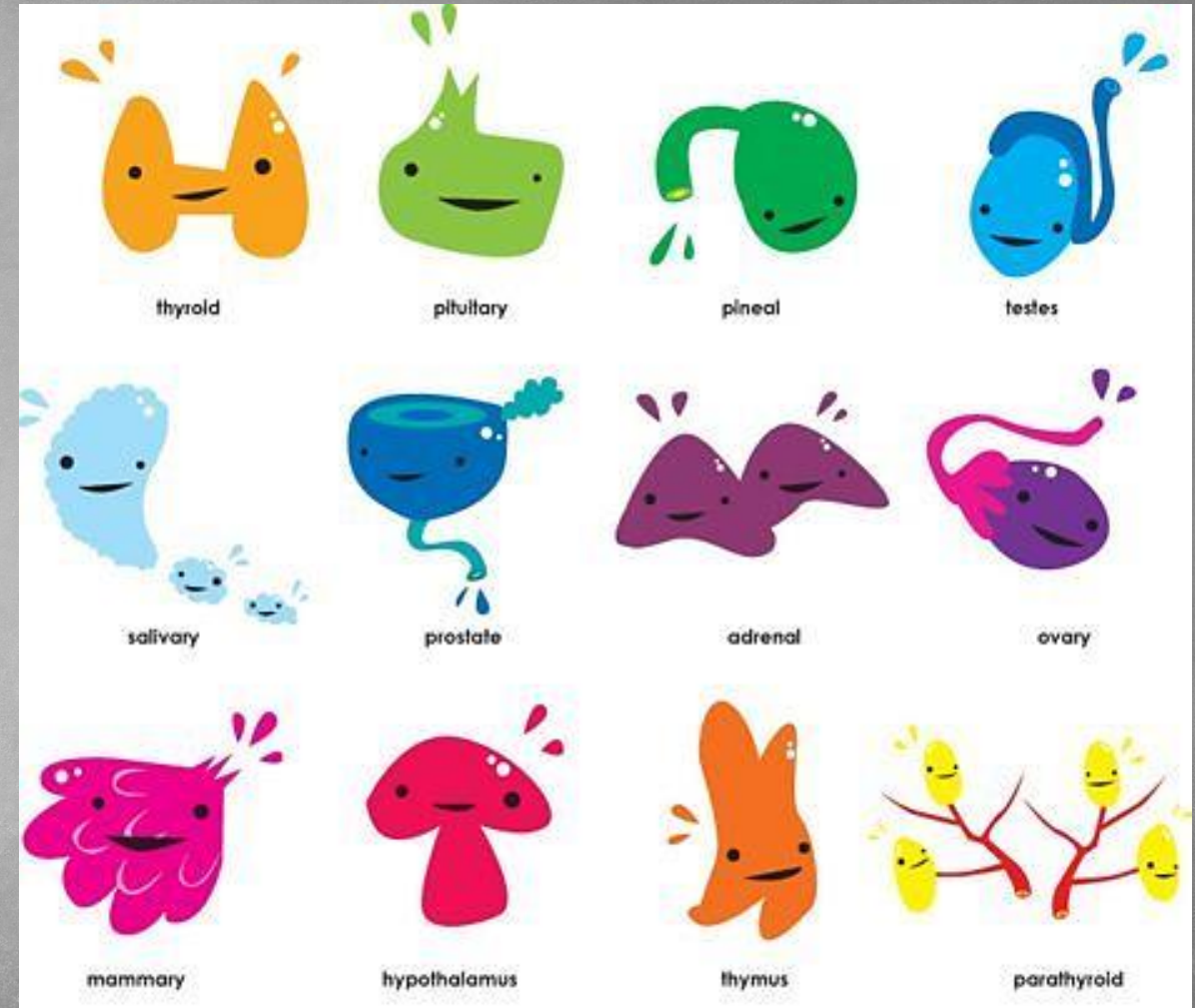
Вінницький національний медичний університет ім. М.І. Пирогова  
Кафедра патофізіології

Лектор:  
к.мед.н., доц.Аріна Іваниця

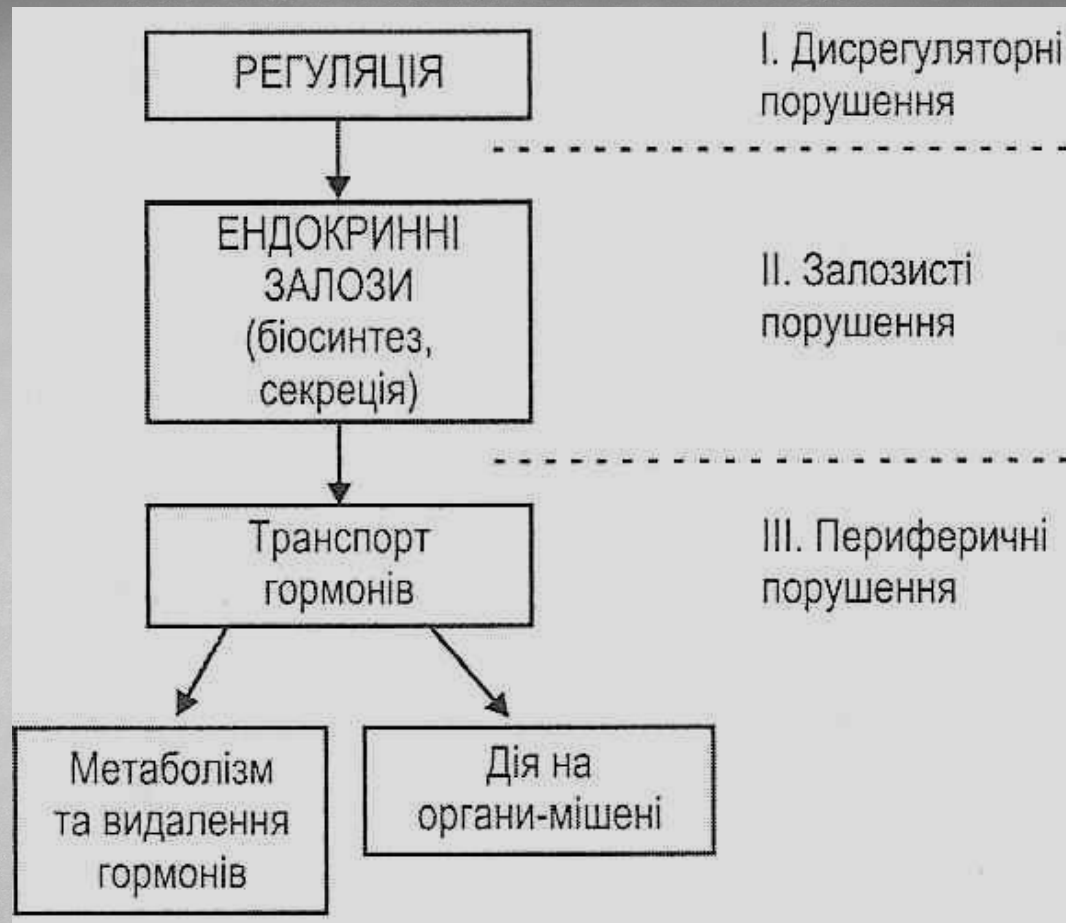


# Ендокринна система

- це фізіологічна система, основне призначення якої - регуляція структури, функції та обміну речовин у периферичних органах і тканинах за допомогою спеціальних сигнальних речовин, що їх називають **гормонами**.
- До складу цієї системи входять *ендокринні залози* - спеціалізовані популяції секреторних клітин, які утворюють і виділяють у кров (або інші циркулюючі рідини) *гормони* або їхні найближчі біосинтетичні попередники.

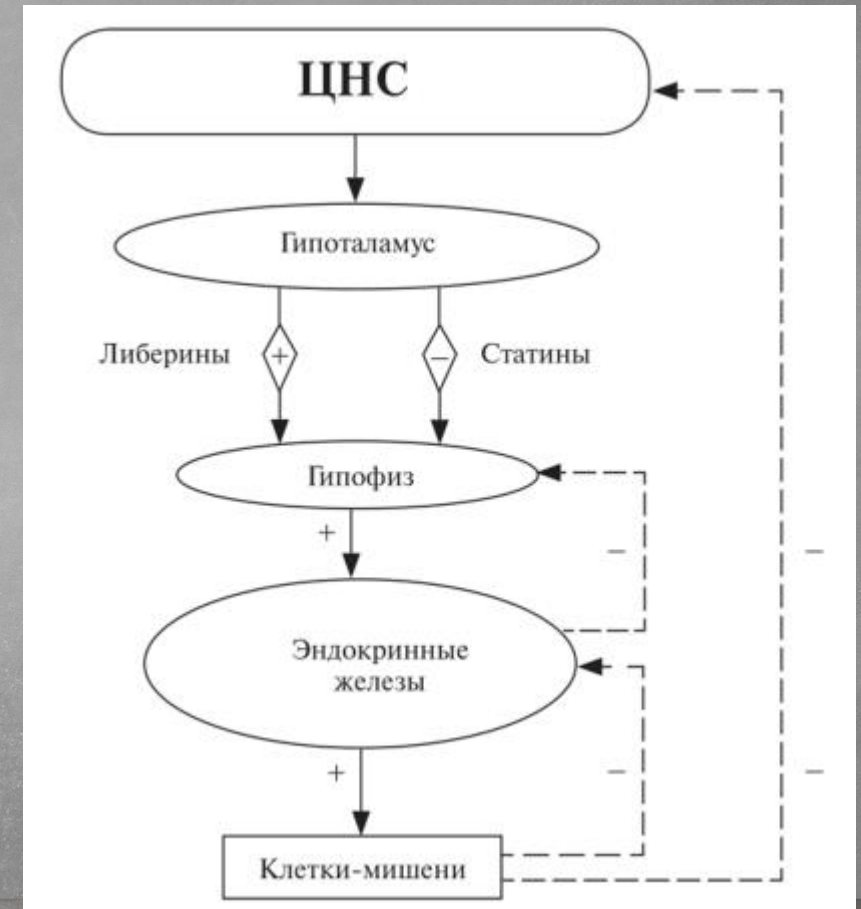
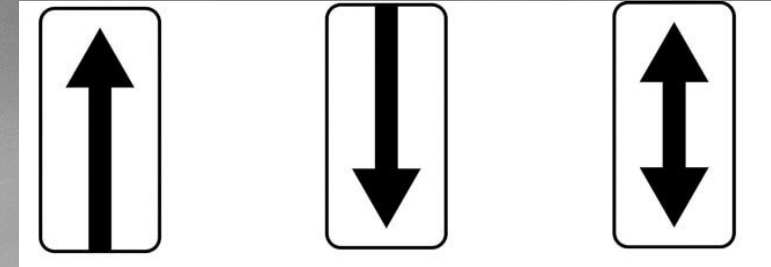






Складові і варіанти порушення ендокринної функції

- існує три типи порушень ендокринної функції (ендокринопатій)
- розрізняють три їх варіанти : дисрегуляторні, залозисті і периферичні.
- Діяльність ендокринних залоз здійснюється за допомогою чотирьох механізмів : нервовий, нейроендокринний, ендокринний, негуморальний ендокринний
- В основі регуляції ендокринної функції лежать два основних принципи:
  - а) прямих зв'язків;
  - б) зворотних зв'язків.
- Приклади порушення негативних зв'язків:
  - Ендемічний зоб внаслідок йододефіциту
  - Гостра недостатність кори наднирників при різкій відміні КС





# Власне залозисті ендокринопатії

Порушення діяльності залоз внутрішньої секреції можуть бути зумовлені як кількісними, так і якісними змінами ендокринних клітин.

- 1. Зміна кількості функціонально активних клітин ендокринних залоз може спричинити **ендокринну гіпофункцію** (зменшення кількості клітин при видаленні залози чи її частин, ушкодженні, некрозах тощо), або
- **ендокринної гіперфункції** (збільшення кількості клітин при добро-якісних і злоякісних пухлинах залозистого епітелію).
- 2. Якісні зміни в ендокринних клітинах можуть виявляти себе: розладами біосинтезу гормонів і порушеннями процесів їх секреції.



# Периферичні ендокринопатії

- 1) порушення транспорту гормонів в організмі;
- 2) розлади метаболічної інактивації гормонів;
- 3) порушення взаємодії гормонів з периферичними клітинами-мішенями - патологія циторецепції гормонів.

Порушення транспорту гормонів в організмі можуть виявляти себе двома типами розладів ендокринної функції. З одного боку, при **збільшенні зв'язування гормону** зменшується вміст його вільної форми, а отже, з'являються ознаки відповідної ендокринної гіпофункції.

З другого боку, **зменшення зв'язування гормону** викликає збільшення в крові концентрації його вільної форми, що веде до появи ознак відповідної ендокринної гіперфункції.

При **уповільненні інактивації гормонів** збільшується вміст їх у крові, що виявляється ознаками відповідної ендокринної гіперфункції. І навпаки, **прискорене перетворення гормонів у** неактивні форми супроводжується розвитком ендокринної гіпофункції.

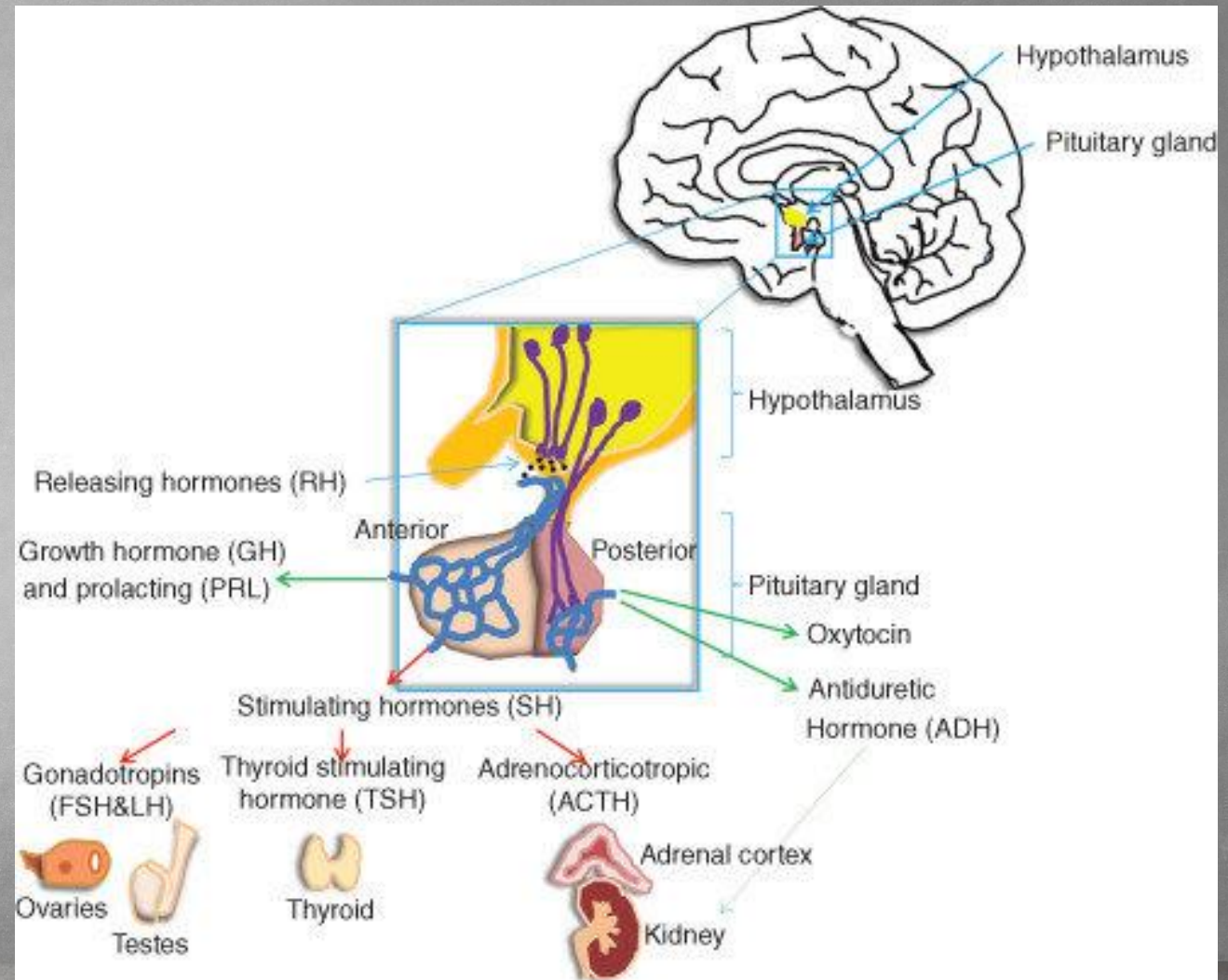
Існує два варіанти патології циторецепції гормонів:

- 1) **зменшення кількості рецепторів** або їхньої спорідненості до гормону (десенситизація). При цьому, незважаючи на те, що концентрація гормону в крові нормальна або навіть підвищена, розвиваються ознаки ендокринної гіпофункції
- 2) **збільшення кількості рецепторів** до гормону (сенситизація). Як правило, супроводжується розвитком елементів відповідної ендокринної гіперфункції.



# ПАТОФІЗІОЛОГІЯ ГІПОТАЛАМО-ГІПОФІЗАРНОЇ СИСТЕМИ

- **Гіпоталамус** є відділом центральної нервової системи, де відбувається інтегрування нервових та ендокринних механізмів регуляції.
- Це пов'язано з тим, що нейрони гіпоталамуса, об'єднані в окремі ядра, є **особливими нейронами - нейроендокринними клітинами**, здатними синтезувати та вивільняти гормони.
- Гіпоталамус анатомічно й функціонально пов'язаний з передньою (аденогіпофізом) і задньою (нейрогіпофізом) частками гіпофіза. Тому виділяють **дві функціональні системи**: гіпоталамо-аденогіпофізарну і гіпоталамо-ней-рогіпофізарну.





Гіпоталамус		
Тиреотропіновий релізінг-гормон (ТТРГ)	Пептид (3 амінокислоти)	Стимулює секрецію ТТГ
Кортикотропіновий релізінг-гормон (КТРГ)	1 пептидний ланцюг (41 амінокислота)	Стимулює секрецію АКТГ
Соматотропіновий релізінг-гормон (СТРГ)	1 пептидний ланцюг (44 амінокислоти)	Стимулює секрецію СТГ
Гонадотропіновий релізінг-гормон (ГТРГ)	1 пептидний ланцюг (10 амінокислот)	Стимулює секрецію ФСГ та ЛГ
Пролактин-інгібіторний фактор (ПІФ)	Дофамін	Інгібує секрецію пролактину
Соматотропін-інгібіторний фактор (СІФ)	1 пептидний ланцюг (14 амінокислот)	Інгібує секрецію СТГ
Аденогіпофіз		
Тиреотропний гормон (ТТГ)	Глікопротеїн, складається з 2-х ланцюгів: а (92 амінокислот), Р (138 амінокислот)	Стимулює секрецію тиреоїдних гормонів, див. 37.3
Адренокортикотропний гормон (АКТГ)	1 пептидний ланцюг (39 амінокислот)	Стимулює секрецію глюкокортикоїдів і андрогенів, див. 37.2
і Соматотропний гормон (СТГ)	1 поліпептидний ланцюг (191 амінокислота)	Стимулює ріст, впливає на вуглеводний, жировий і білковий обмін
Фолікулостимуляційний гормон (ФСГ)	Глікопротеїн, складається з 2-х ланцюгів: а (92 амінокислот), Р (129 амінокислот)	Стимулює ріст фолікулів у яєчниках, утворення естрогенів. У чоловіків регулює сперматогенез
Лютеїнізуючий гормон (ЛГ)	Глікопротеїн, складається з 2-х ланцюгів: а (92 амінокислот), Р (141 амінокислот)	Стимулює утворення жовтого тіла в яєчниках, синтез прогестинів; у чоловіків - секрецію тестостерону
Пролактин (ПРЛ)	1 поліпептидний ланцюг (227 амінокислот)	Стимулює ріст молочних залоз, утворення і секрецію молока

## Гормони гіпофіза і гіпоталамуса



- **Порушення діяльності гіпоталамо-аденогіпофізарної системи можуть бути зумовлені такими причинами**

1. Патогенна дія факторів зовнішнього і внутрішнього середовища, які в нормі регулюють стан цієї системи (негативні емоції, біль, психічні порушення та ін.)
2. Ураження відділів центральної нервової системи, які чинять регуляторний вплив на гіпоталамус, — вищих центрів кори великих півкуль головного мозку, структур лімбічної системи, ретикулярної формації.
3. Ураження гіпоталамуса, при яких порушується утворення і виділення гормонів нейроендокринними клітинами.
4. Ураження аденогіпофіза



# Гіпопітуїтаризм

- Гіпофункція аденогіпофіза
- Розрізняють пангіпопітуїтаризм і парціальний гіпопітуїтаризм.
- Причини пангіпопітуїтаризму:
  1. Ушкодження гіпофіза- пухлини, ІВ, променева терапія
  2. Ішемія аденогіпофіза. Вона є причиною післяпологового некрозу гіпофіза - синдрому Шихана -зумовлюється зменшенням кровопостачання залози, що настає при кровотечі чи шоку в пологах.
  3. Хромофобні пухлини гіпофіза



- Перші ознаки ураження аденогіпофіза настають при ушкодженні 70-75 % тканини залози, а для розвитку повної картини пангіпогітаризму необхідне руйнування 90-95 % аденогіпофіза.



**Основні клінічні прояви пангіпогітаризму**

Дефіцит гормону аденогіпофіза	Синдроми, що розвиваються
СТГ	Відставання в рості (у дітей), раннє старіння, схильність до гіпоглікемії
ФСГ і ЛГ	Вторинний гіпогонадізм (див. 37.6)
ТТГ	Вторинний гіпотиреоз (див. 37.4)
АКТГ	Вторинний гіпокортицизм (див. 37.3)
Пролактин	Порушення лактації після пологів
Меланоцитстимуляційний гормон (МСГ)	Депігментація



# Парціальний гіпопітуїтаризм

Так називають порушення утворення не всіх, а окремих гормонів аденогіпофіза.

Причинами парціального гіпопітуїтаризму є, як правило, спадкові порушення процесів, що лежать в основі синтезу й секреції відповідних гормонів. А тому прояви хвороби з'являються або в дитячому віці, або в період статевого дозрівання.



## Описано такі варіанти парціального гіпопітуїтаризму:

1. гіпофізарний нанізм (карликовість) - відставання і зупинка росту, зумовлені недостатністю СТГ;
2. вторинний гіпогонадізм — порушення статевого дозрівання внаслідок дефіциту ФСГ і ЛГ
3. вторинний гіпотиреоз — гіпофункція щитоподібної залози, зумовлена дефіцитом ТТГ
4. вторинний гіпокортицизм — недостатність кори надниркових залоз через брак АКТГ.





- Гіперфункцію аденогіпофіза позначають як **гіперпітуїтаризм**.
- Основною причиною його розвитку є доброякісні пухлини - **аденоми** ендокринних клітин.

**Пролактинома** - пухлина, що росте з лактотрофів. Виявляє себе синдромом гіперпродукції пролактину: припиненням менструацій (аменореєю), витіканням молока, молозива чи молокоподібної рідини з молочних залоз, не зумовленим вагітністю (галактореєю); відсутністю лібідо, безпліддям;







- **аденома соматотрофів**, що продукують гормон росту - СТГ. Клінічно надмірне утворення гормону виявляє себе **гігантизмом** (якщо аденома розвивається в дітей і молодих людей до закриття епіфізарних хрящів) або **акромегалією** (у дорослих).
- Для гігантизму характерне більш-менш пропорційне збільшення всіх складових частин тіла, хоча надмірна довжина верхніх та нижніх кінцівок все ж таки порушує цю пропорційність.
- Акромегалія виявляє себе посиленням ростом акральних(кінцевих) ділянок рук, ніг, підборіддя, носа, язика, а також збільшенням об'єму внутрішніх органів: печінки, серця, щитоподібної залози та ін.
- Крім того, розвиваються ознаки підвищеної метаболічної активності СТГ - гіперглікемія, інсулінорезистентність, аж до розвитку метагіпофізарного діабету, жирова інфільтрація печінки.



- Псевдоакромегалія – це стан зі звичайними акромегалічними особливостями, але без підвищення рівня СТГ і IGF-1. Можливий розвиток на фоні прийому міноксиду.

**Базофільні аденоми.** Із трьох можливих варіантів пухлин найчастіше буває і виявляє себе вираженими клінічними проявами аденома, що продукує АКТГ. При цьому розвивається **хвороба Іценка - Кушинга.**

Вона характеризується:

- а) вторинним гіперкортицизмом — збільшенням утворення кортизолу
- б) посиленою пігментацією шкіри негланотропна дія АКТГ





- Основним структурним елементом гіпоталамо-нейрогіпофізарної системи є **супраоптичне і паравентрикулярні ядра гіпоталамуса**, які у відповідь на надходження інформації від рецепторів, що контролюють показники гомеостазу (осмотичний тиск, об'єм циркулюючої крові, артеріальний тиск), і від вищих нервових центрів продукують вазопресин та окситоцин. Ці гормони по аксонах нейроендокринних клітин спускаються в **задню частку гіпофіза**, звідки надходять у кров.

**Функціональні ефекти гормонів нейрогіпофіза**

<i>Вазопресин (антидіуретичний гормон)</i>	<i>Окситоцин</i>
Посилення реабсорбції води в дистальних звивистих канальцях і збірних трубках нирок ( <i>антидіуретичний ефект</i> )	Скорочення міоепітеліальних клітин дрібних проток молочних залоз, чим стимулюється виділення молока ( <i>лактація</i> )
Скорочення гладких м'язів кровоносних судин ( <i>гіпертензивний ефект</i> )	Ініціювання й посилення скорочення вагітної матки
Стимулювання глікогенолізу і глюконеогенезу в печінці ( <i>гіперглікемічний ефект</i> )	Погіршення запам'ятовування і мобілізації інформації ( <i>амнестичний гормон</i> )
Сприяння консолідації слідів пам'яті й мобілізації інформації, що зберігається ( <i>гормон пам'яті</i> )	
Пригнічення больових відчуттів ( <i>ендогенний анальгетик</i> )	



- **Синдром неадекватної секреції вазопресину (синдром Пархона).** Виникає при пухлинах різних тканин, що утворюють вазопресин (ектопічна продукція), а також при розладах регуляції ендокринної функції гіпоталамуса. Характеризується підвищеною секрецією вазопресину навіть тоді, коли вона має гальмуватися (при зменшенні осмотичного тиску плазми крові).
- Основним механізмом появи клінічних ознак є вторинна **гіпонатріємія**, яка настає в результаті посилення факультативної реабсорбції води та ефекту розведення. Зменшення позаклітинної концентрації іонів натрію веде до перерозподілу води: вона переміщується у внутрішньоклітинний сектор. Як наслідок, розвивається набухання і набряк головного мозку з появою відповідних неврологічних симптомів. При цьому, хоча загальний об'єм води в організмі збільшується, об'єм циркулюючої крові істотно не міняється й набряки периферичних тканин не виникають.
- Прояви синдрому значно зменшуються при обмеженні надходження води в організм.



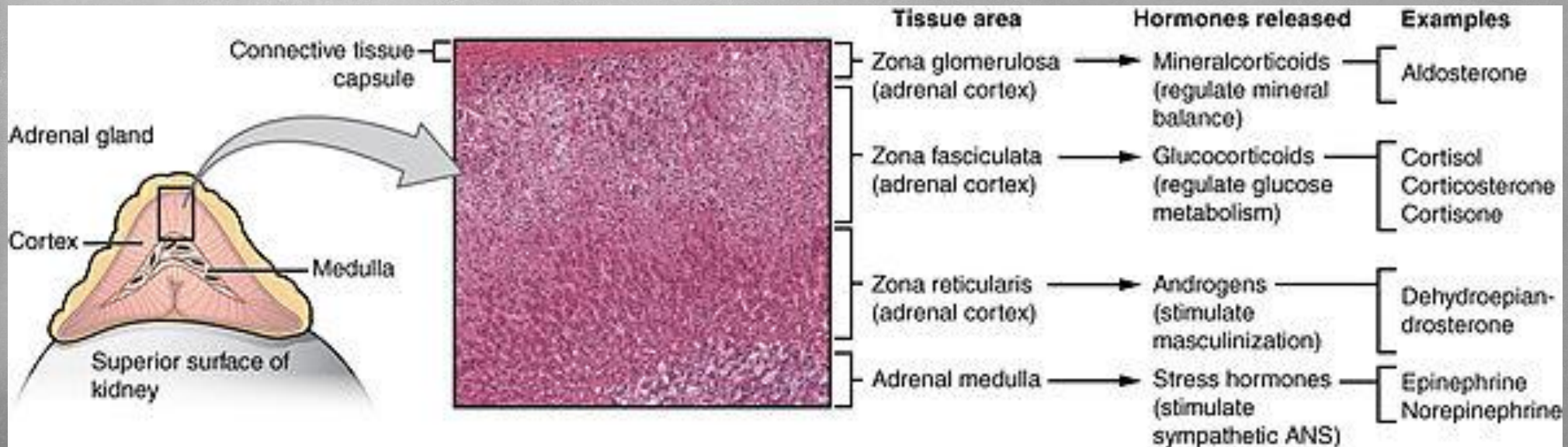


- **Нецукровий діабет.** Розрізняють два його патогенетичних варіанти: центральний(нейрогенний), при якому утворюється мало вазопресину, і нефрогенний, в основі якого - нечутливість епітеліальних клітин дистальних відділів нефронів і збірних трубок до дії вазопресину (відсутність або мало  $U_2$  - рецепторів).
- У патогенезі основних проявів нецукрового діабету провідну роль відіграє **зменшення факультативної реабсорбції води в нирках**. Це призводить до поліурії (добовий діурез зростає до 25 л — сечовиснаження) і зневоднення. Останнє зумовлює спрагу (полідипсію). У декомпенсованому стані зменшується об'єм циркулюючої крові (гіповолемія) і падає артеріальний тиск, розвивається гіпоксія.





- Кора надниркових залоз гістологічно складається з трьох зон, кожна з яких синтезує свої стероїдні гормони.
- У **клубочковій (зовнішній)** зоні утворюються мінералокортикоїди - гормони, що регулюють в основному водно-сольовий обмін. Основним представником цієї групи є *альдостерон*.
- **Пучкова (середня)** зона є джерелом глюкокортикоїдів — гормонів, що впливають на обмін речовин в організмі. У людини основний глюкокортикоїд - *кортизол*. Менше значення мають кортизон і кортикостерон.
- Клітини **сітчастої (внутрішньої)** зони синтезують чоловічі статеві гормони - *андрогени* і в меншій кількості - жіночі статеві гормони - *естрогени*





## Мінералокортикоїди Альдостерон

- **Посилюють утворення і секрецію:** ангіотензиновий механізм, АКТГ-опосередкований механізм, ↑ рівень К
- **Пригнічують:** передсердний натрійуретичний гормон, дофамін
- **Біологічні ефекти**
  - I. Ниркові ефекти. Альдостерон, діючи на дистальні звивисті каналці нефронів, збільшує: реабсорбцію іонів натрію; секрецію іонів калію; секрецію іонів водню
  - II. Позаниркові ефекти. Вони пов'язані із впливом альдостерону на слинні й потові залози, дистальні відділи товстої кишки

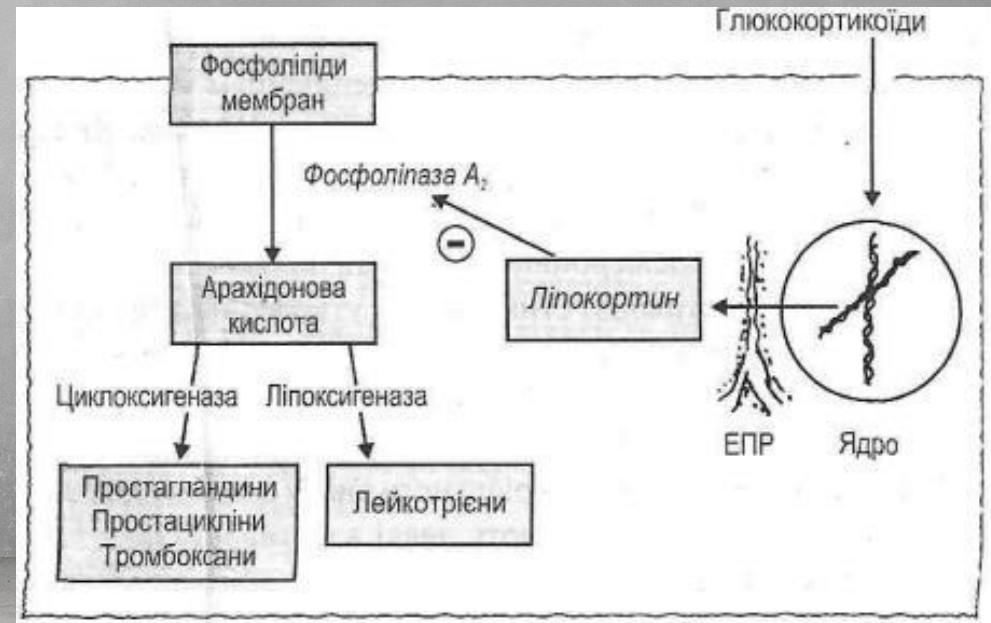
## Глюкокортикоїди- кортизол

- Контроль- АКТГ
- Біологічна дія глюкокортикоїдів залежить від їхнього рівня в крові. **Низькодозові ефекти.** Так називають дію фізіологічних концентрацій глюкокортикоїдів
- посилюють глюконеогенез, зменшують чутливість тканин до інсуліну,
- притаманна катаболічна дія ,пригнічують біосинтез білків
- є необхідними для того, аби проявлялися біологічні ефекти деяких інших гормонів.
- впливають на процеси росту й диференціацію органів та тканин в ембріогенезі.



# Високодозові ефекти ГК

- Проявляються у разі стресу, уведені ГК як лікарських засобів чи гіперфункції кори наднирників
- антианаболіча дія — пригнічення біосинтезу білків у різних органах і тканинах. Клінічно вона виявляє себе слабкістю м'язів (особливо рук і плечового пояса), затримкою росту дітей, уповільненням загоєння ран, переломів
- гіперглікемічна дія
- Ліполітично-ліпотропна
- Гіпертензивна- глюкокортикоїди у великих дозах мають деякі властивості мінералокортикоїдів.
- Антимітотична- пригнічується ріст пухлин
- Імунодепресивна
- Ульцерогнна
- Остеопатична
- Психотропна
- Ліпокортинові ефекти- протизапальний, протинабряковий, протиалергічний, жарознижуючий, гіпертензивний тощо
- Глюкокортикоїди є індукторами транскрипції гена, що кодує структуру ліпокортину





# Гіпофункція кори наднирників

## Класифікація

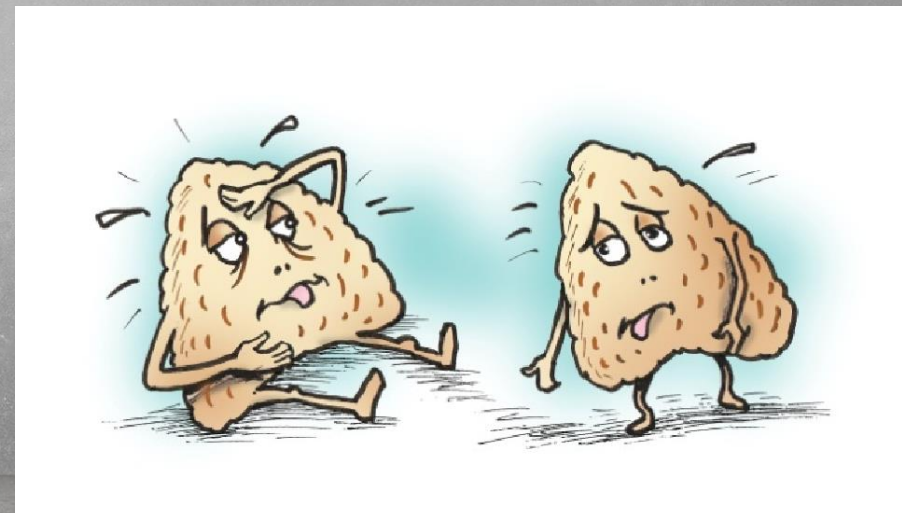
- I. За етіологією – спадкова і набута
- II. За механізмами розвитку розрізняють первинну і вторинну адренокортикальну недостатність.
- III. III. Залежно від характеру порушень виділяють тотальну і парціальну недостатність кори над ниркових залоз.
- IV. За клінічним перебігом -гостра і хронічна

## Гостра адренокортикальна недостатність.

Основними її причинами є:

- видалення надниркових залоз
- Синдром Уотерхаузена- Фрідеріксена
- Синдром відміни

- **Хронічна адренокортикальна недостатність - хвороба Аддісона (бронзова хвороба).**  
Найчастіші її причини:
- а) туберкульозне руйнування надниркових залоз;
- б) автоімунне ушкодження їх (автоімунний адреналіт);
- в) синдром набутого імунодефіциту (СНІД);
- г) метастази злоякісних пухлин.





I. Прояви, пов'язані з випадінням мінералокортикоїдних функцій кори надниркових залоз: зневоднення, артеріальна гіпотензія, гемоконцентрація, зменшення ниркового кровообігу, гіперкаліємія, дистальний канальцевий ацидоз, шлункові-кишкові порушення- блювання, проноси.

2. Прояви, обумовлені порушенням глюкокортикоїдної функції кори надниркових залоз: гіпогікемія, артеріальна гіпотензія, зменшується опірна здатність, м'язова слабкість, затримка росту, водне отруєння, затримка росту і розвитку у дітей, сенсорні порушення, дистрес-синдром у новонароджених.

III. Прояви, пов'язані з впливом інших гормонів. До таких, зокрема, відносять деякі ознаки,

обумовлені **негландотропною дією АКТГ**  
Зменшення концентрації глюкокортикоїдів у крові спричиняється до активації певних нейроендокринних структур гіпоталамуса і базофільних клітин аденогіпофіза. Це, у свою чергу, викликає гіперпродукцію АКТГ, який, діючи на **пігментні клітини сполучної тканини, стимулює утворення меланіну та обумовлює пігментацію шкіри**



**Гіперпігментація  
кожи и слизистой  
оболочки ротовой  
полости**





# Гіперфункція кори наднирників

- Первинний гіперальдостеронізм- аденома(синдром Кона), вузликова гіперплазія клубочкового шару. **Прояви-** артеріальна гіпертензія, гіпокаліємія, поліурія -збільшення діурезу при первинному гіперальдостеронізмі є результатом втрати чутливості епітелію ниркових каналців до дії вазопресину (антидіуретичного гормону). Цим, зокрема, *пояснюють той факт, що при синдромі Конна об'єм циркулюючої крові не зростає і набряки не розвиваються.*
- *Вторинний гіперальдостеронізм.* Синдром вторинного гіперальдостеронізму є результатом тривалої активації ренін-ангіотензинової системи – артеріальна гіпертензія, гіпокаліємія, **набряки-** Активація ренін-ангіотензинової системи зумовлює затримку води в організмі через посилене продукування антидіуретичного гормону. Як результат, збільшується об'єм циркулюючої крові, що веде до переходу рідини з кровоносних судин у тканини;



# Гіперфункція пучкової зони

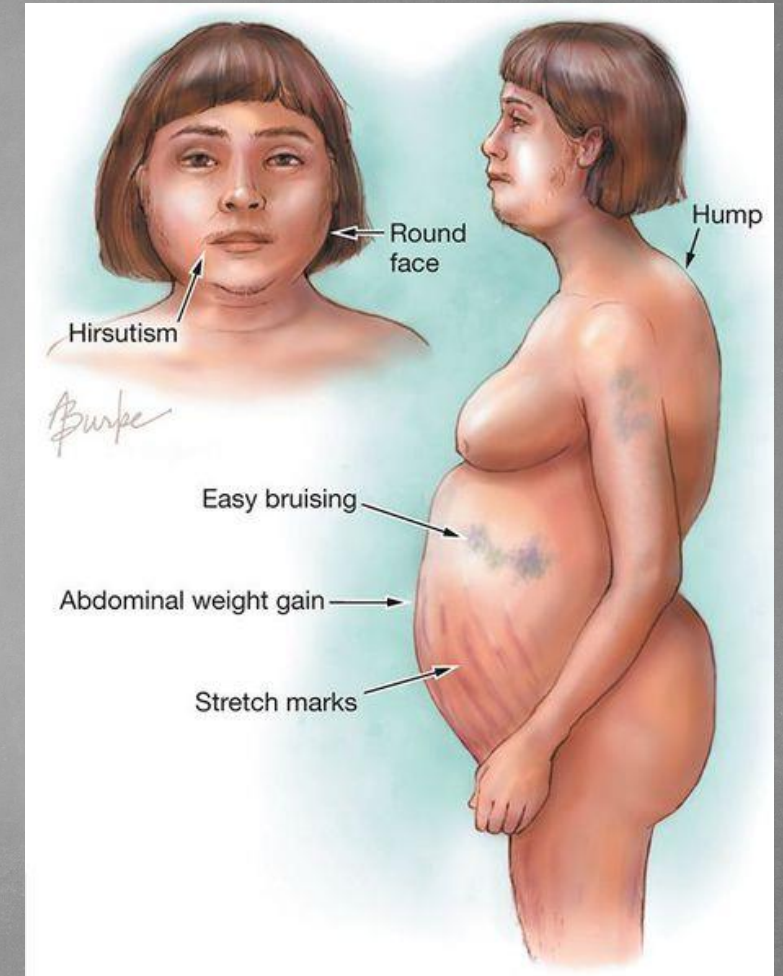
хвороба Іценка - Кушинга - базофільна аденома передньої частки гіпофіза;

синдром Іценка — Кушинга, причинами якого можуть бути:

- а) аденома пучкової зони кори надниркових залоз;
- б) ектопічна продукція АКТГ деякими злоякісними пухлинами (наприклад, рак легень);
- в) ятрогенний чинник - введення глюкокортикоїдів в організм з лікувальною метою.

**Для хвороби і синдрому Іценка - Кушинга характерні:**

- 1. артеріальна гіпертензія,
- 2. гіперглікемія — метастероїдний цукровий діабет
- 3. специфічний вид ожиріння з відкладанням жиру на тулубі й обличчі.
- 4. інфекції з мінімальними ознаками запалення або без них;
- 5. шлункова гіперсекреція та утворення виразок у шлунку і дванадцятипалій кишці;
- 6. остеопороз;
- 7. м'язова слабкість
- 8. уповільнене загоєння ран.





Таблиця 1. Ефекти стимуляції різних видів адренорецепторів

Вид рецептора	Місце розташування	Ефект стимуляції
$\alpha_1$	Постсинаптично: — у гладких м'язах бронхів; — райдужній оболонці ока; — кровоносних судинах; — матці; — кишечнику; — органах сечостатевої системи; — міокарді (невелика частина)	Зростає концентрація іонів кальцію внутрішньоклітинно, що призводить до скорочення м'язів і: — мідріазу; — бронхоконстрикції; — звуження просвіту судин; — скорочення матки; — скорочення сфінктерів шлунково-кишкового тракту та сечостатевої системи; — незначного зростання сили серцевих скорочень при зниженні частоти серцевих скорочень (ЧСС). <i>Найбільш важливий результат стимуляції — звуження кровоносних судин і підвищення загального судинного опору (ЗСО) і артеріального тиску (АТ)</i>
$\alpha_2$	— Пресинаптично на нервових закінченнях. — Постсинаптично в гладких м'язах судин. — Постсинаптично в центральній нервовій системі (ЦНС)	— Пригнічується активність аденілатциклази, що призводить до зменшення надходження іонів кальцію в нервові закінчення і виділення норадреналіну в синаптичну щілину (механізм від'ємного зворотного зв'язку). — Вазоконстрикція. — Седативний ефект і пригнічення симпатичної імпульсації ЦНС, що знижує ЗСО і АТ
$\beta_1$	Постсинаптично: — у кардіоміоцитах; — синоатріальному вузлі; — атріовентрикулярних провідних шляхах; — нирках	— Зростання сили і частоти скорочень серця. — Покращення провідності. — Вивільнення реніну
$\beta_2$	Постсинаптично: — у гладком'язових клітинах судин; — бронхах; — залозистих клітинах; — серці	— Вазодилатація. — Бронходилатація. — Підвищення ЧСС і скоротливості серця. — Розслаблення матки (токоліз). — Розслаблення сечового міхура. — Розслаблення кишечника. — Стимуляція глікогенолізу і глюконеогенезу, збільшення секреції інсуліну. — Активація натрій-калієвого насоса, який переміщує іони калію внутрішньоклітинно і може спричинити гіпокаліємію та аритмію

- У мозковій речовині надниркових залоз утворюються два гормони, що належать до групи катехоламінів: **адреналін і норадреналін**.
- Регуляція секреторної активності хромтофінних клітин здійснюється нервовими механізмами - прегангліонарними симпатичними нейронами. Вивільнення катехоламінів у кров відбувається при активації симпатичної нервової системи.



- **Гіпофункціональні стани.** Такі порушення бувають рідко, мабуть, у зв'язку з тим, що функції мозкової речовини надниркових залоз можуть перебирати на себе хромафінні клітини, розташовані за межами цих ендокринних органів.
- Описано спадкову автосомно-рецесивну хворобу - сімейну дизавтономію (**синдром Райлі - Дея**). Сутність генетичного дефекту полягає в порушенні структури або в повній відсутності дофамін-Р-гідроксилази — ферменту, що перетворює дофамін у норадреналін.



- выраженным гипергидрозом,
- слюнотечением,
- эмоциональной лабильностью,
- преходящей пустулезной сыпью на коже,
- нарушением координации движений,
- снижением болевой чувствительности,
- нарушением терморегуляции.



- **Гіперфункціональні стани.** Значне збільшення утворення й секреції катехоламінів мозковою речовиною надниркових залоз має місце при пухлині хромафінних клітин - феохромоцитомі.
- Стале підвищення рівня адреналіну й норадреналіну в крові викликає описані вище функціональні й метаболічні ефекти, що клінічно виявляють себе артеріальною гіпертензією, тахікардією, гіперглікемією, гіперліпацією, гіпертермією тощо
- Характерним є **нападоподібний перебіг**
- **Типові симптоми:** пароксизми артеріальної гіпертензії (характерні значні коливання артеріального тиску), які можуть тривати від кількох або кільканадцяти хвилин до кількох годин, тривале підвищення артеріального тиску, головний біль, надмірна пітливість (шкіра бліда та волога), серцебиття, м'язовий тремор, відчуття тривоги, інколи — симптоми ортостатичної гіпотензії, надмірне розширення зіниць, бліда та волога шкіра.





- **Адреногенітальний синдром.** Він виникає в результаті спадково обумовленої блокади синтезу кортизолу та посиленого утворення андрогенів зі спільних проміжних продуктів.
- Залежно від рівня блокади синтезу кортизолу розрізняють три варіанти адреногенітального синдрому
- 1. порушення ранніх етапів синтезу - дефіцит глюкокортикоїдів, мінералокортикоїдів і гіперпродукція андрогенів. Прояви: ознаки недостатності глюко- і мінералокортикоїдної функцій кори надниркових залоз, ознаки раннього статевого дозрівання в осіб чоловічої статі, вірилізація у жінок (поява чоловічих статевих ознак).
- 2. порушення проміжних етапів — дефіцит глюкокортикоїдів, надлишок андрогенів, утворення мінералокортикоїдів не порушено (класичний адреногенітальний синдром). Прояви ті ж самі, що і в першому випадку, тільки без ознак недостатності мінералокортикоїдної функції.
- 3. порушення на кінцевих етапах синтезу кортизолу - дефіцит глюкокортикоїдів, гіперпродукція андрогенів і мінералокортикоїдів. До проявів класичного адреногенітального синдрому додаються ознаки гіперальдостеронізму.