

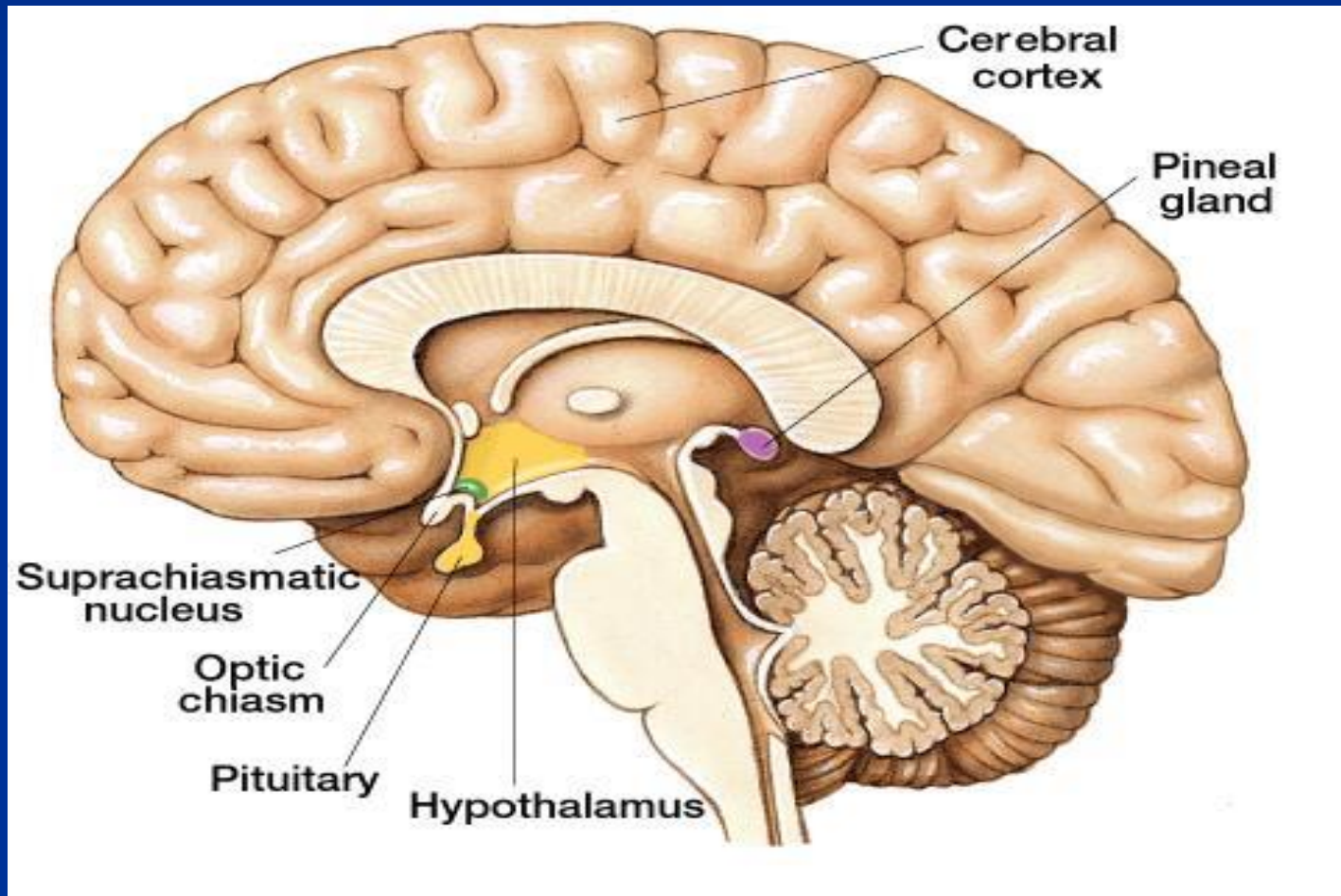
HİPOTALAMO – HİPOFİZAR SİSTEM

Prof. RAFİQ MƏMMƏDHƏSƏNOV.
Azərbaycan Tibb Universiteti
Daxili xəstəliklər kafedrası

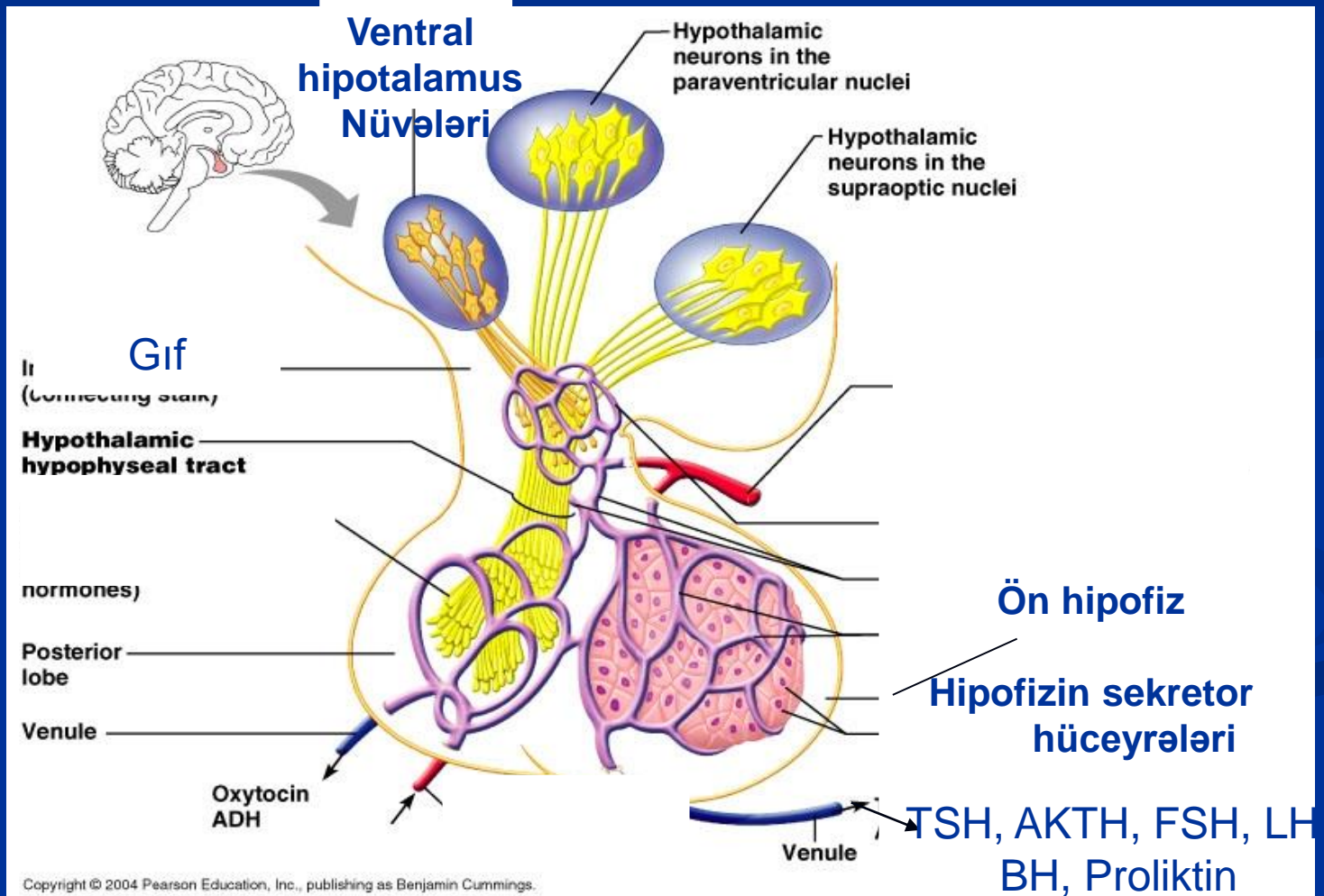
- Hipotalamus endokrin sistemin koordinator mərkəzi hesab olunur. O, beyin qabığından, periferik endokrin əks əlaqədən, xarici qıcıqlardan (məsələn işıq, hərarət) gələn impulsları qəbul edir və bunlara uyğun olaraq endokrin orqanlara müfaviq siqnallar göndərir.
- Hipotalamusda 32-ə qədər nüvə var ki, bunlar bədənin hərarətinə, susuzluq və aclıq hissiyyatına, iştaha, su və duz mübadiləsinə nəzarət edirlər, hipotalamusda qanda və onurğa beyin mayesinde baş verən hər hansı dəyişikliyi hiss edən hüceyrələr var.

- Hipotalamusa ürək – qan damar və tənəffüs sistemlərinin tənzimləmə mərkəzlərindən impulslar daxil olur.
- Hipotalamusda aclıq və susuzluq mərkəzləri , həmçinin insanın emosiya, davranış, yuxusunu tənzimləyən mərkəzlər yerləşir.

Hipotalamus ön beyinə aid törəmə olub, beyin əsasında yerləşir, qabaqdan görmə çarpazı, yanlardan görmə traktı, arxadan məməyə bənzər cisim, yuxarıdan üçüncü mədəcik və talamus, aşağıdan hipofizlə əhatə olunub.

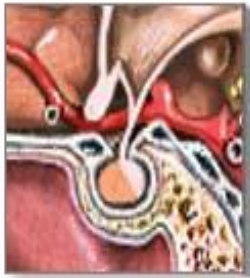


Hipotalamus ara beyinin bir hissəsi olub, çoxlu miqdarda nüvələrdən təşkil olunub. Supraoptik və paraventrikulyar nüvələrdə ADH və oksitosin sintez olunur. Paraventrikulyar və periventrikulyar nüvələrdə liberin və statinlər sintez olunur.



Hipotalamus insanın endokrin sisteminin əsas regulyatoru rolunu oynayır. Hipotalamus sinir və endokrin tənzimləməni özündə birləşdirərək – sinir – endokrin tənzimləmə mərkəzi kimi fəaliyyət göstərir. Hipotalamus öz tənzimləyici fəaliyyətini əsasən hipofiz vasitəsilə həyata keçirir.

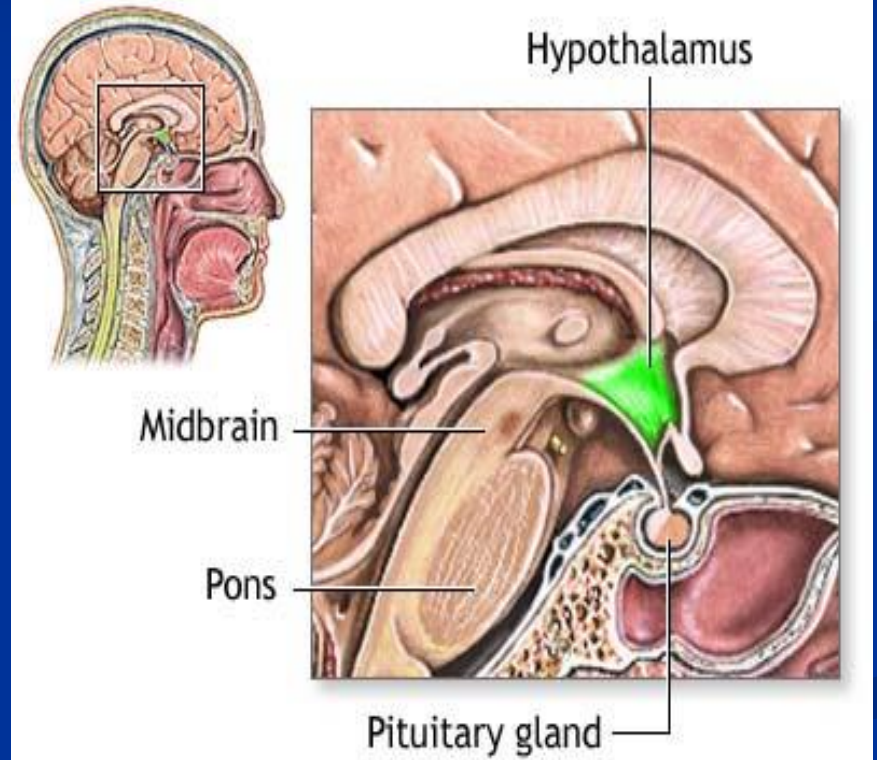
Hipofiz beyin əsasənda türk yəhərində yerləşir. 3 paydan – ön, orta və arxa paylardan ibarətdir. Ön və orta pay birlikdə adenohipofiz, arxa pay isə neyrohipofiz adlanır.



The pituitary secretes hormones that are essential to growth and reproduction



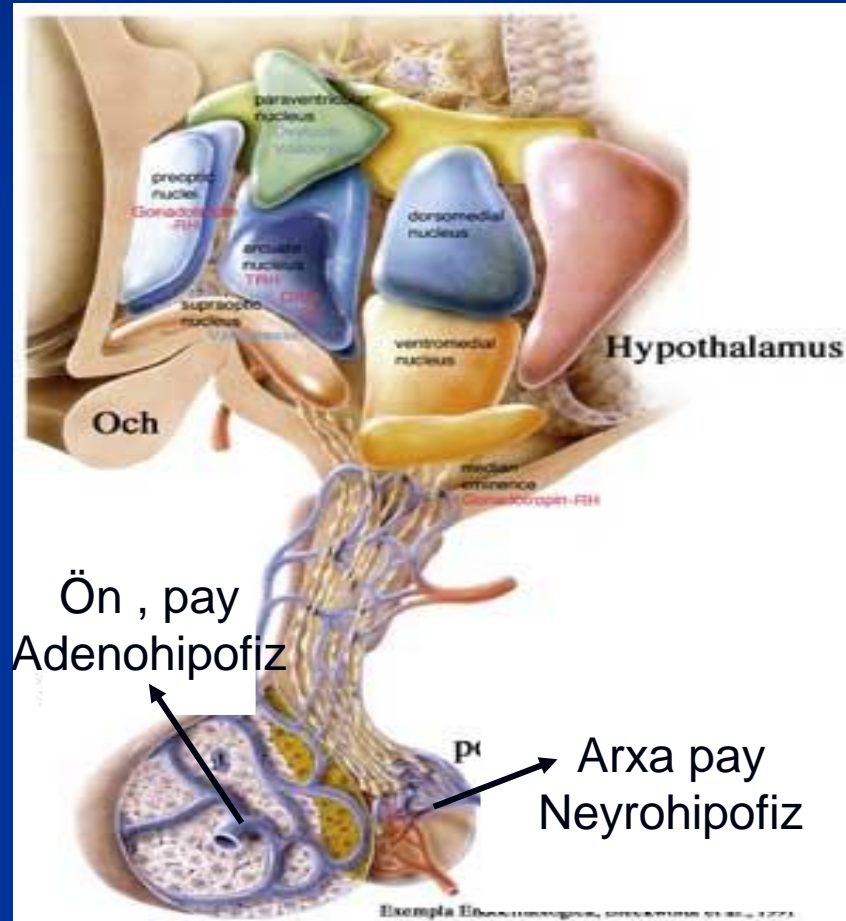
ADAM.



ADAM.

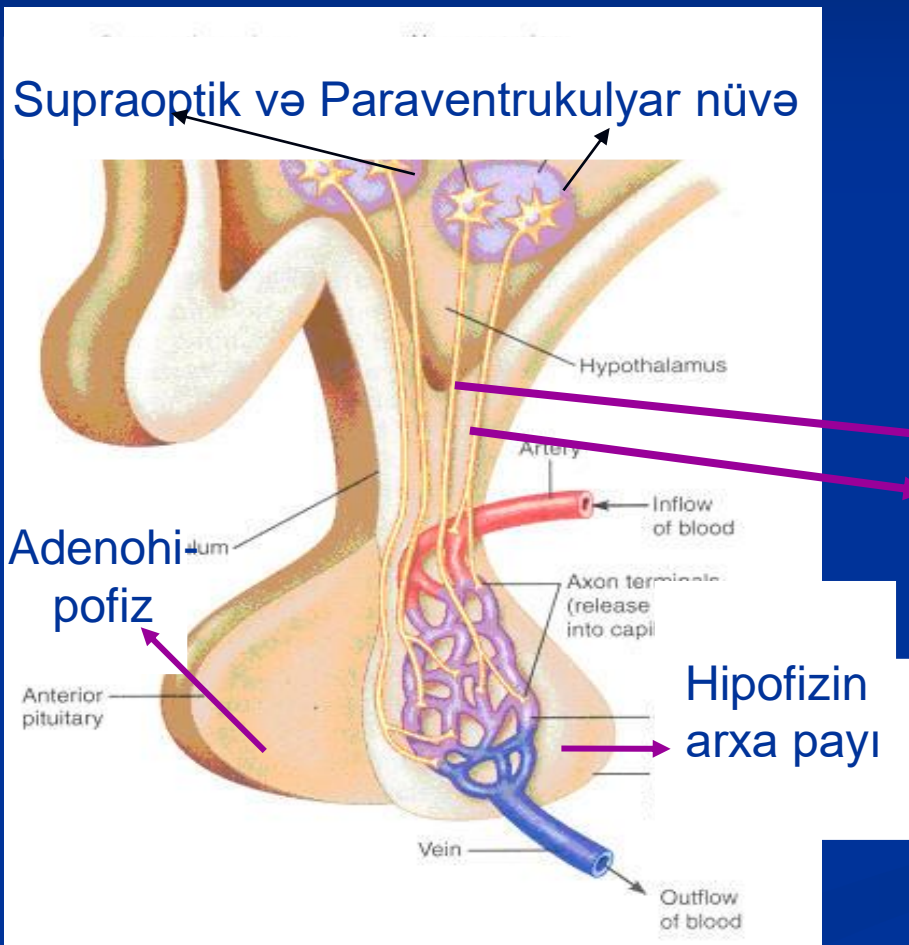
➤ Hipotalamusun paraventrikulyar və periventrikulyar nüvələrində liberinlər və statinlər sintez olunurlar. Bu nüvələrin aksonları hipofizin qapı venasına qədər uzanır. Bu nüvələrdə sintes olunan hormonlar hipofizin qapı venası vasitəsilə hipofizə daxil olur və onun adenohipofiz hissəsinin hormonal fəaliyyətini tənzimləyirlər.

Hipofizin 3 payı



Hipotalamusun supraoptik və paraventrikulyar nüvələrində zintez olunan Oksitosin və

ADH Paraventrikulyar – hipofizar və Supraoptik – hipofizar sinir yolları ilə hipotalamik nüvələrdən hipofizin arxa payına gəlir və burada toplanırlar.



Paraventrikulyar-hipofizar, Supraoptik-hipofizar sinir yolları

STİMÜLYATORLAR

İNİBİTÖRLER



- 1) Kortikoliberin
- 2) Trioliberin
- 3) Qonadoliberin
- 4) Somatoliberin

- 1) Somatostatin
- 2) Dofamin



1) AKTH

2) TTH

3) LH

3) FSH

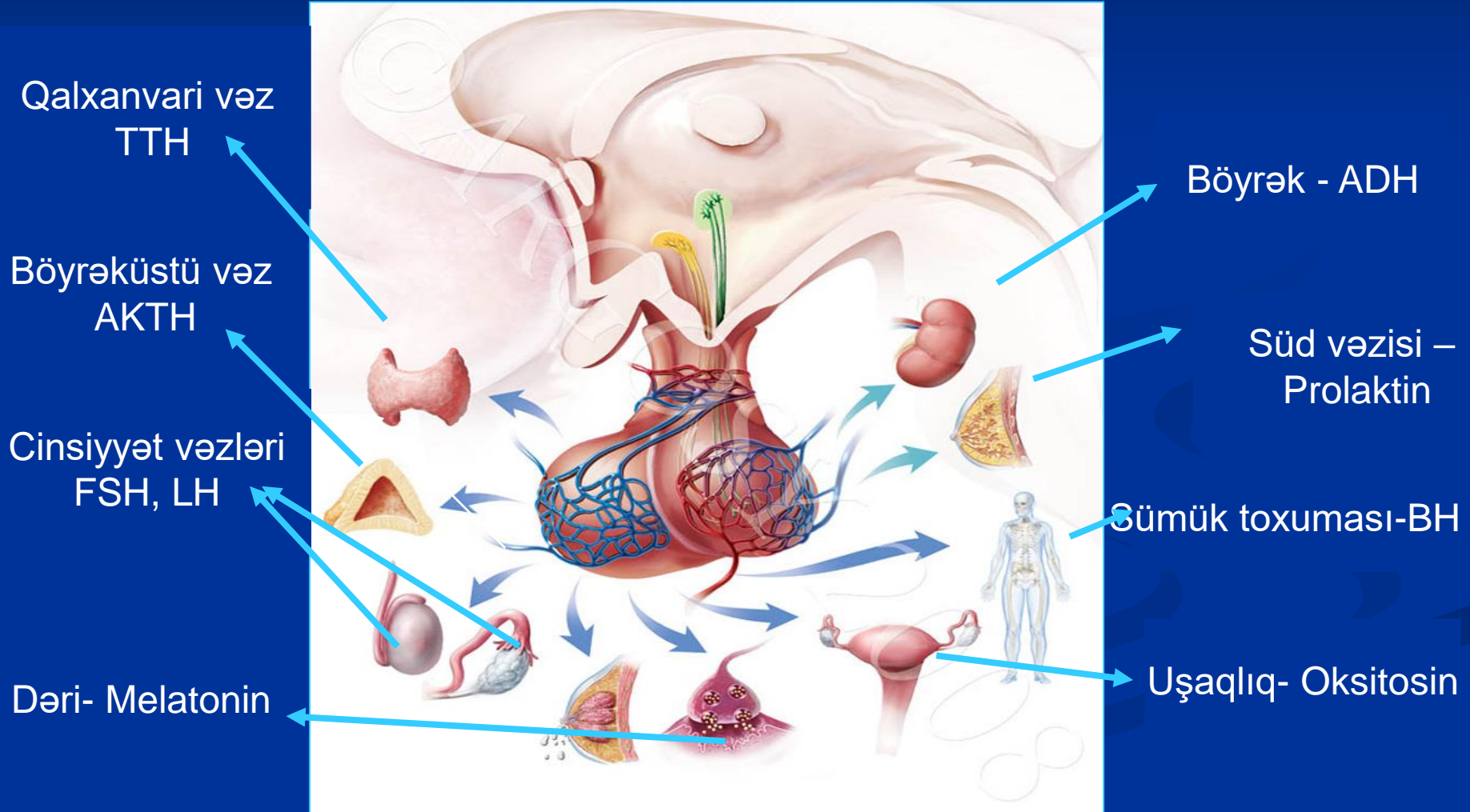
4) STH

1) STH

2) PROLAKTİN



Hipotalamo – hipofizar sistem insanın endokrin sisteminin əsas rəgulyatoru rolunu oynayır

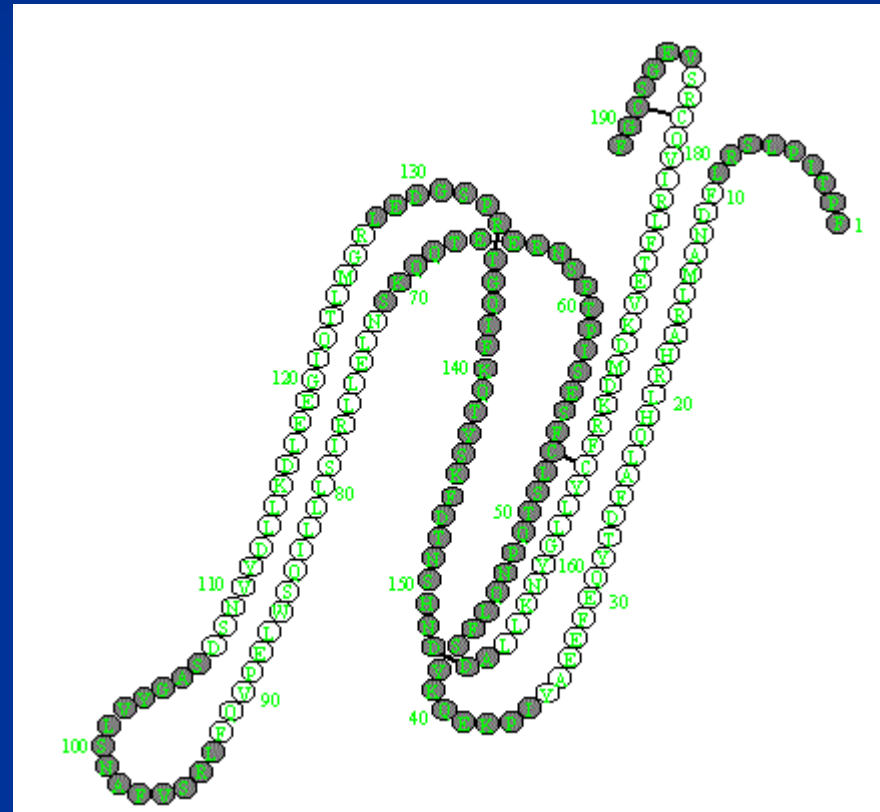
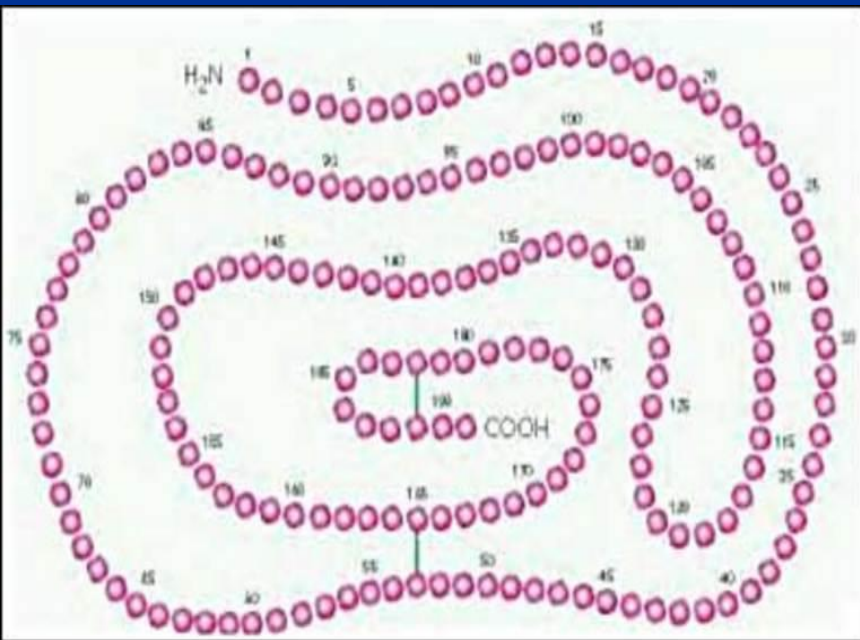


BOY HORMONU -

SOMATOTROP

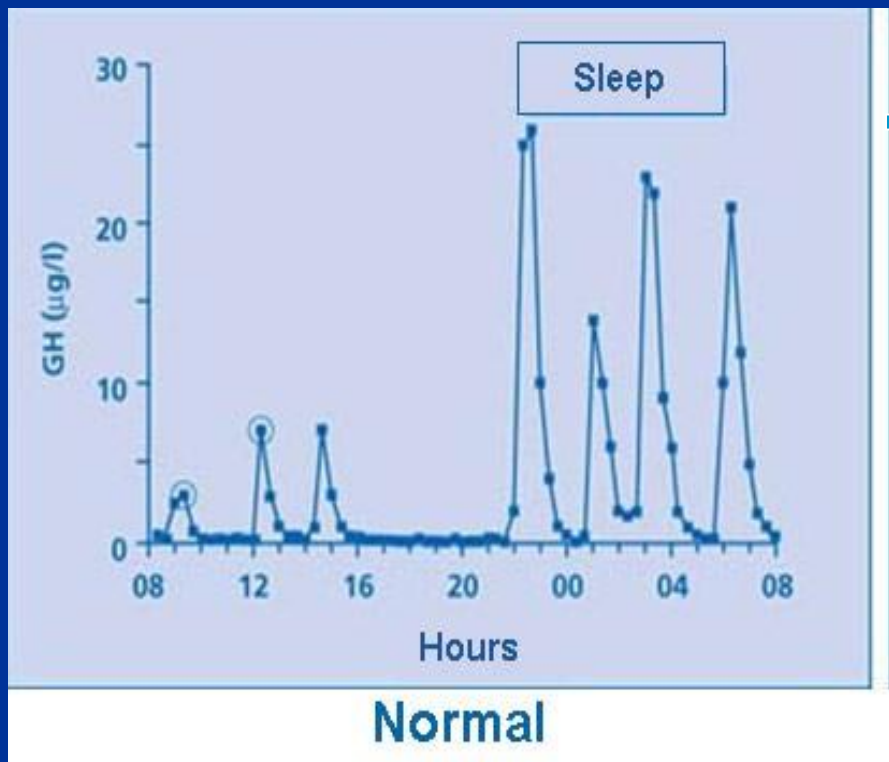
HORMON

Boy hormonu Somatotrop hormon adenohipofizin təxminən yarısını təşkil edən somatotrop hüceyrələr tərəfindən sintez olunur. O, 2 disulfid əlaqəsi olan 191 aminoturşudan ibarətdir.

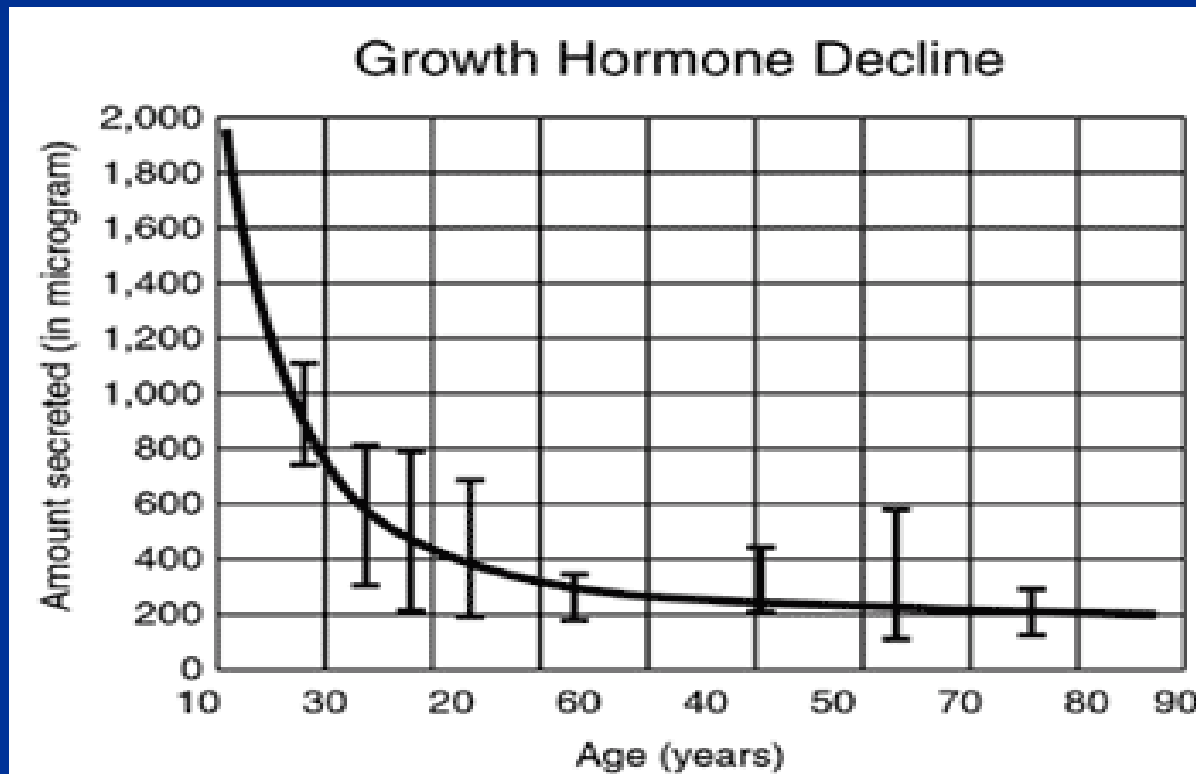


Boy hormonunun gün  rzində sekresiyası

Adenofipofiz t r f nd n boy hormonunun sekresiyası impulslarla bař verir, bu impulslar g n  rzində 4-8 d f  x susil  yuxu zamanı bař verir.



Boy hormonunun miqdarı yeni doğulmuşlarda nisbətən az olur, uşaqlarda bir qədər artır, pubertant dövründə kəskin şəkildə artır və sonradan tədricən azlır.



Boy hormonunun sekresiyasının tənzimlənməsi

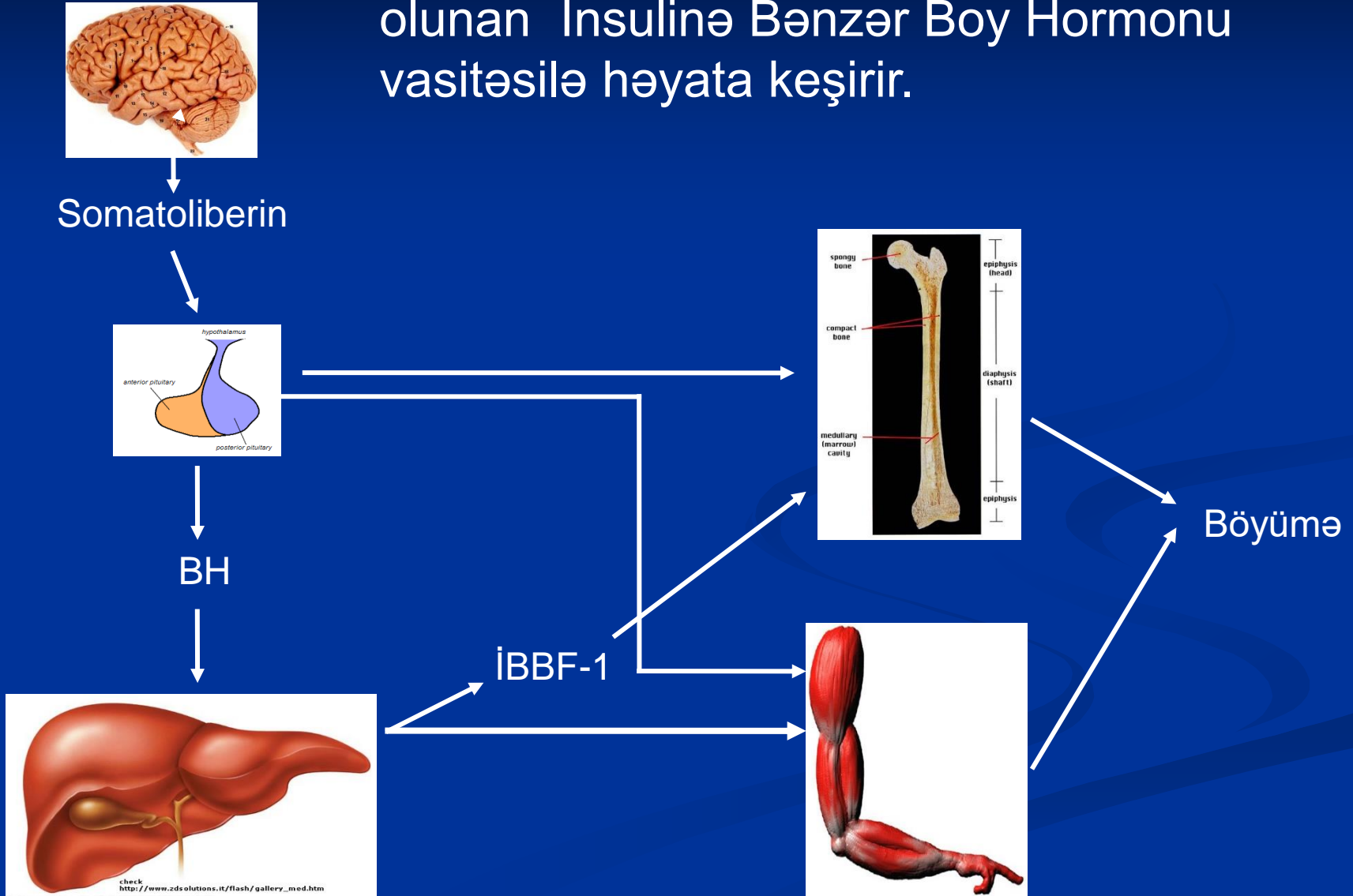
Boy hormonunun sekresiyasının tənzimlənməsi hipotalamusun iki hormonu – somatolibirin və somatostatin vasitəsilə baş verir.

Somatolibirin əsasən gif nüvələrində və ventromedial nüvədə sintez olunur, somatoliberin sintez edən nüvələrin aksonları hipofizin qapı venasına çatır. Somatoliberin boy hormonunun sekresiyasını artırır.

Somatostatin Periventrikulyar və preoptik nüvələrdə sintez olunur. Somatostatin boy hormonunun həm bazal, həm də stimule olunmuş sekresiyasını azaldır. Öz növbəsində Boy hormonu somatostatinin sekresiyasını artırır. Somatostatin həmçinin həzm traktının hormonudur. Mədəaltı vəzin δ hüceyrələrində sintez olunan somatostatin insulinin və qlükaqonun sekresiyasını azaldır.

Boy hormonunun təsir mexanizmi

BH öz təsirini əsasən qara ciyerdə sintez olunan İnsulinə Bənzər Boy Hormonu vasitəsilə həyata keçirir.



Boy hormonunun sekresiyasının pozulması insanda aşağıdakı xəstəliklər şəklində təzahür edə bilər:

I) Boy hormonunun sekresiyasının artması:

1. Akromeqaliya

2. Qıqantizm

II) Boy hormonunun sekresiyasının azalması:

1. Nanizm

2. Böyüklərdə Boy hormonu çatmamazlığı

BOY HORMONUNUN HİPERSEKRESİYASI

AKROMEQALIYA

➤ Akromeqaliya xəstəliyi insanda boyun fizioloji inkişafı bitdikdən sonra hipofizin ön payından somatotrop hormonun normadan artıq miqdarda sekresiya olunması nəticəsində sümüklərin eninə böyüməsi və daxili orqanların böyüməsi ilə xarakterizə olunur.

AKROMEQALIYA

➤ Etiologoyası

Hipofizar mənşəli : hipofizin ön payının eozinofil adenoması. Bəzən Boy hormonu və prolaktin sekresiya edən hüceyrələrdən inkişaf edən qarışıq tip adenomalar müşahidə olunur.

Hipofizdən kənar mərkəzi mənşəli :Hipotalamusun hamartoma (neyron və qanqlionlardan ibarət qeyri – neoplastik şiş), xoristoma qanqlioneyronmaları

Periferik mənşəli: bronxial carsinoid, pankreasın adacıq hüceyrə şişləri,qalxanvari vəzin medulyar şişi, feoxromositoma

- Akromeqaliya xəstəliyi əsasən orta yaşlarda müşahid olunur. Nadir xəstəliklərdən olub , yayılma tezliyi hər 100 000 nəfərə 5 -7 təşkil edir. Qadın və kişilərdə eyni tezlikdə təsadüf olunur.Aşkarlanması həmişə asan olmadığından akromeqaliyanın həqiqi yayılma tezliyi daha yüksək ola bilər.
- Cavan adamlarda xəstəlik daha aqressiv gedişli olduğundan klinik təzahür daha aydın və diaqnostika daha asan olur.
- Uşaqlarda Boy hormonunu artıqlığı Gigantizmə səbəb olur.

AKRQMEQALIYA - KLİNİKA

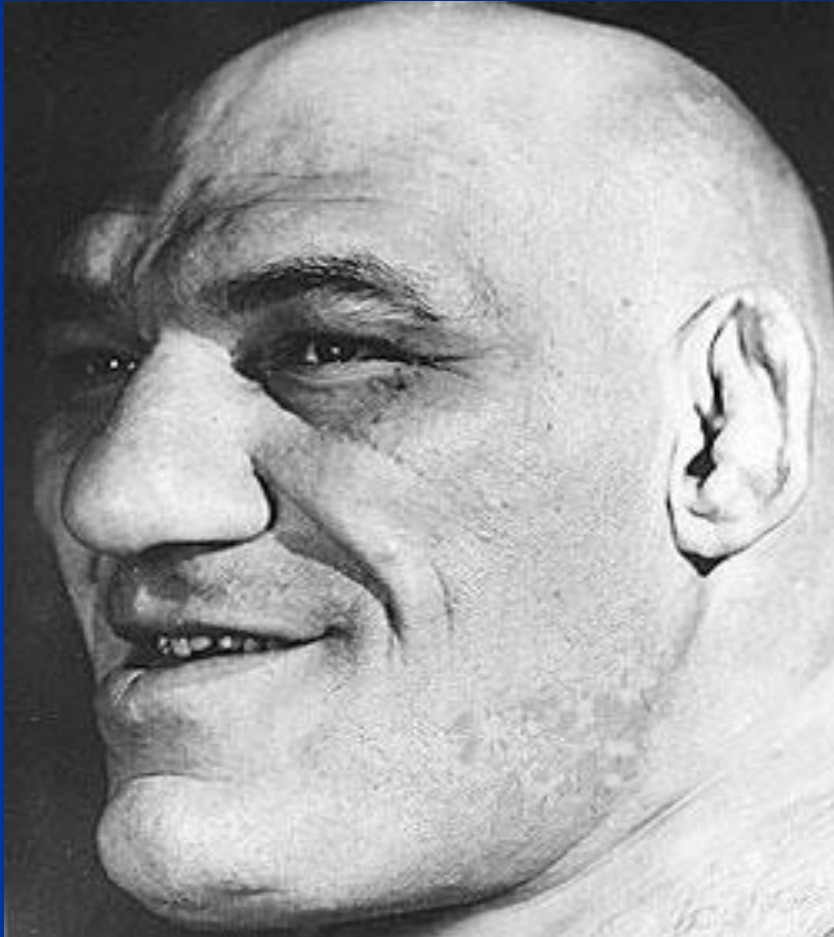
Xəstələrin burnu, almacıq sümükləri, qaş qövsləri, çənəsi, ənsə sümüyünün qabarıları böyüyür. Xəstələrin sifəti çox tipik xarakter daşdığından onlar xarici görünüşcə bir- birinə bənzəyirlər. Aşağı çənə böyüyür və qabağa çıxır – praqnatizm, dişlər arasında məsafə artır.

Başın , əllərin, ayaqların ölçüləri böyüyür. Ayaqların ölçüsü həm uzununa və həm də eninə böyüyür.

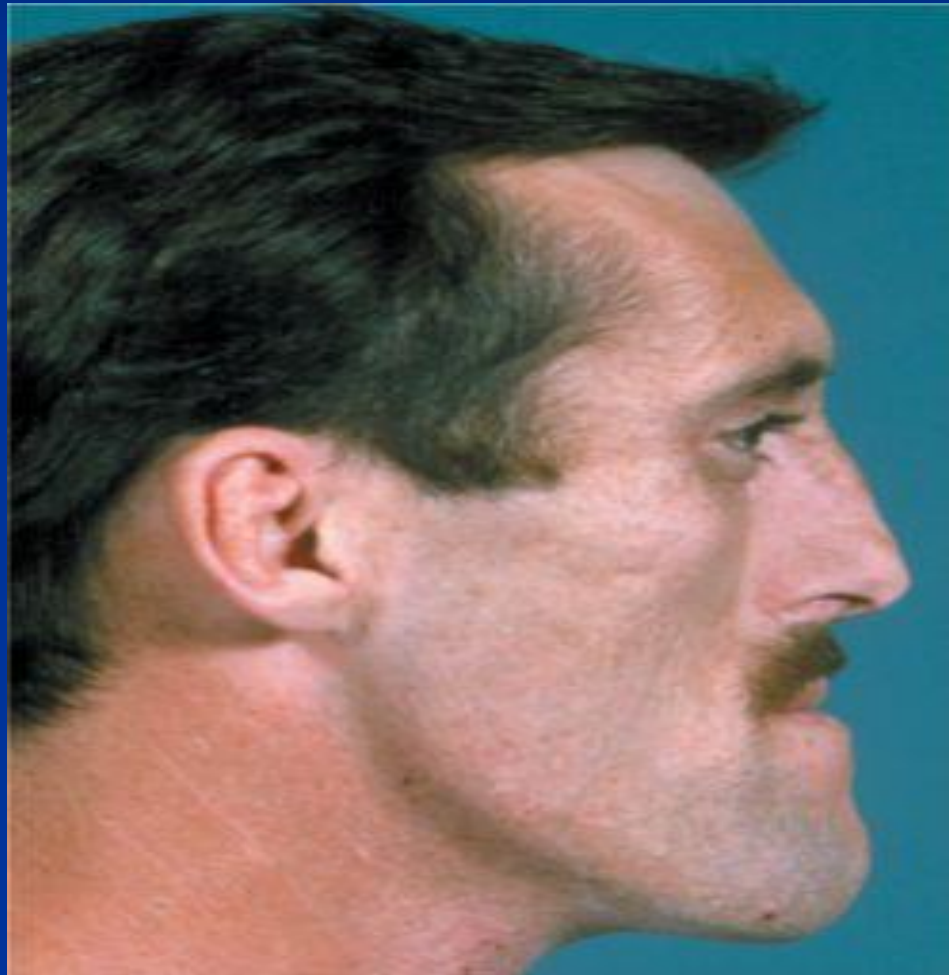
Dəri qalınlaşır, qırışır, ifrat yağlı və nəm olur.

Qırtlağın mədəciklərinin hipertrafiyası və qırtlaq qığırdağının böyüməsi nəticəsində səs kobudlaşır, xırıltılı olur.

Akromeqaliyalı xəstələrin sifət cizgiləri çox tipik xarakter daşdığından onlar xarici görünüşcə bir- birinə bənzəyirlər



Akromeqaliya - proqnatizm



Əl və ayaqların böyüməsi



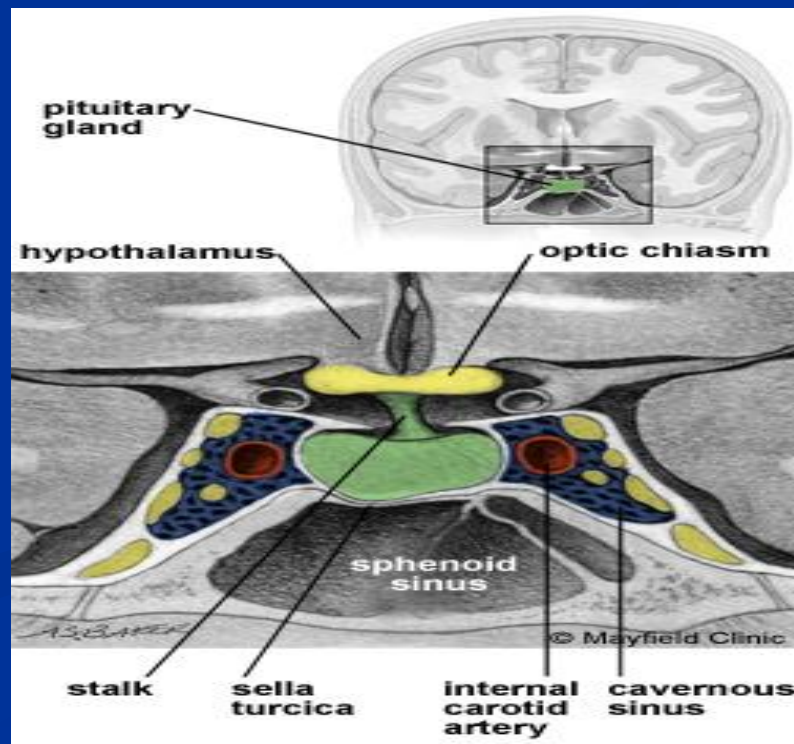
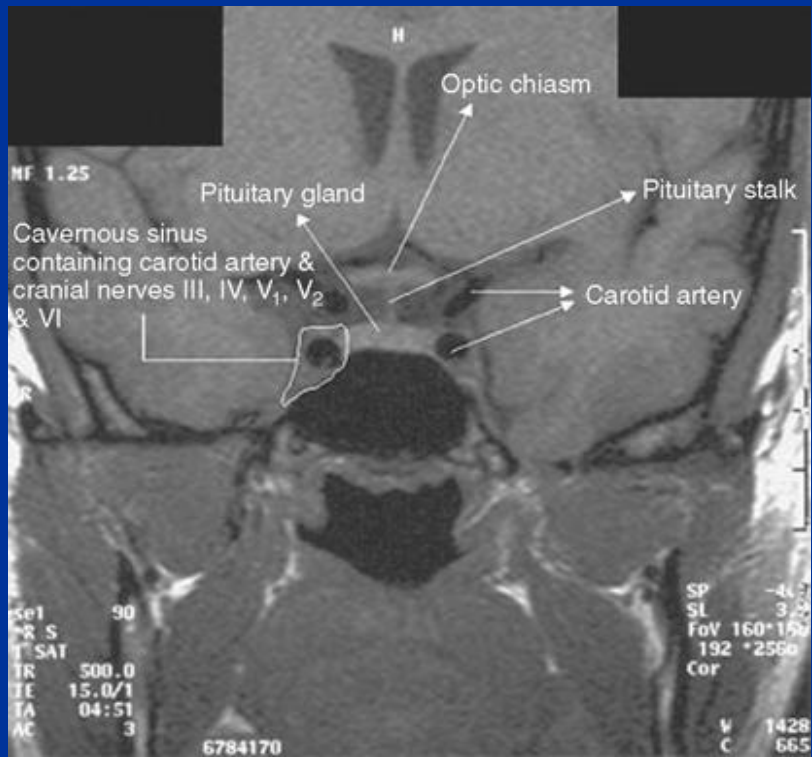
Xəstələr əzələ zəifliyi, ümumi halsızlıq , tərləmə, yuxululuğun artması, kəskin baş ağrılarından əziyyət çəkirlər. Kişilərdə impotensiya, qadınlarda minstrual siklin pozulması müşahidə olunur.

Daxili üzvlərin böyüməsi baş verir. Xəstələrin əksəriyyətində sol mədəciyin hipertrofiyası və ürək çatmamazlığı inkişaf edir. Ağ ciyərlər genişləndiyindən döş qəfəsi perkusiyada qutu səsi verir.

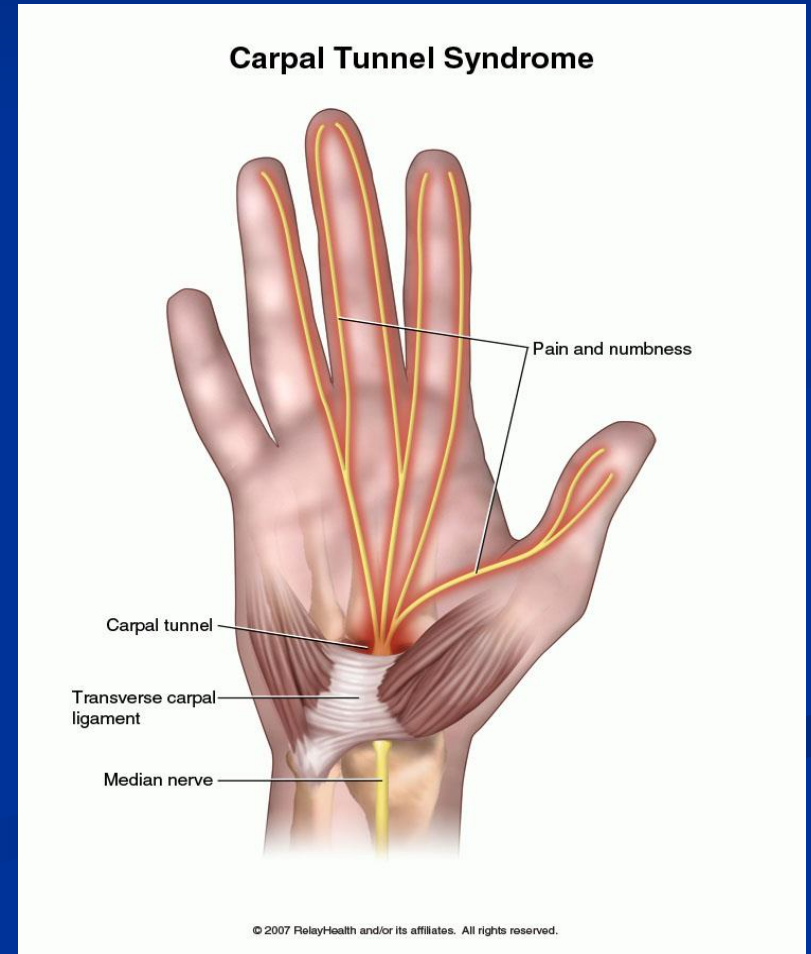
Mədə - bağırsaq, qara ciyər böyümüş olur.

Döş qəfəsinin ölçüləri böyüyür, onurğa sütünündə deformasiya, kifoz və skalioz baş verir.

Şiş böyüdükcə baş ağrıları daha da intensivləşir, baş gicəllənmə, görmənin pisləşməsi (görmə çarpazının sıxılması nəticəsində) meydana çıxır. Şişin yanlara doğru genişlənməsi kavernoza sinus və onun daxilindəki III, IV, VI sinirlərin zədələnməsinə - diplopoya, ptoz, oftalmopleqiyanın yaranmasına, beyinin gicgah və alın paylarını sıxması qıcolma tutmalarına, anosmiyaya, şəxsiyyət dəyişikliklərinə səbəb ola bilər .



Xəstələrdə nevroloji əlamətlər - ətraflarda parasteziyalar müşahidə olunur. Mil sinirinin sıxılması nəticəsində karpal tunel sindromu inkişaf edir.



AKROMEQALIYA – METABOLİK VƏ ENDOKRİN DƏYİŞİKLİKLƏR

Akromeqaliyalı xəstələrin

80% - də insulin rezistentliyi

20 – 40 % Qlükoza Tolerantlığının Pozulması

13 – 20 % şəkərli diabet inkişaf edir.

40% - də İBF – nin təsiri ilə tireositlərin proliferasiyası nəticəsində qalxanvari vəzin böyüməsi müşahidə olunur.

Akromeqaliyalı xəstələrdə hiperkalsiemiyanın olması xəstəliyin Tip 1 Çoxsaylı Endokrin Neoplaziya (ÇEN – tip1) nəticəsində yarandığına şübhə doğurmalıdı.

ÇEN tip 1

- Qalxanvari ətraf vəzin hiperplaziyası
- Hipofizin adenoması (daha çox Prolaktin və Boy hormonu sekresiya edən)
- Adacıq hüceyrələrinin hiperplaziyası (insulinoma, qastrin sekresiya edən hüceyrələrin hiperplaziyası)

iləxarakterizə olunur.

Akromeqaliya – ağırlaşmaları

Akromeqaliyalı xəstələrin

30 % -də ürək- qan damar sistemi tərəfindən ağırlaşmalar – ÜİX, cardiomiopatiya, aritmiyalar, sol mədəciyin hipertrofiyası, diastolik funksiyanın azalması, hipertoniya xəstəliyi

60% - də yuxarı tənəffüs yollarının obstruksiyası (həm mərkəzi və həm də qırtlaq mənşəli)

25% - də şəkərli diabet

1/3 – də yoğun bağırsağın polipi və xərçəngi müşahidə olunur .

Ürək – qan damar, tənəffüs sistemi və bəd xassəli şiş ağırlaşmalarına görə akromeqaliyalı xəstələrdə ölüm halları ümümi populyasiyaya nisbətən 3 dəfə yüksək olur.

Akromeqaliya – diaqnostika

- 1) Klinik ilamətlər***
- 2) Hormonal müayinə***
- 3) Kəllənin rentgen müayinəsi , MRT.***

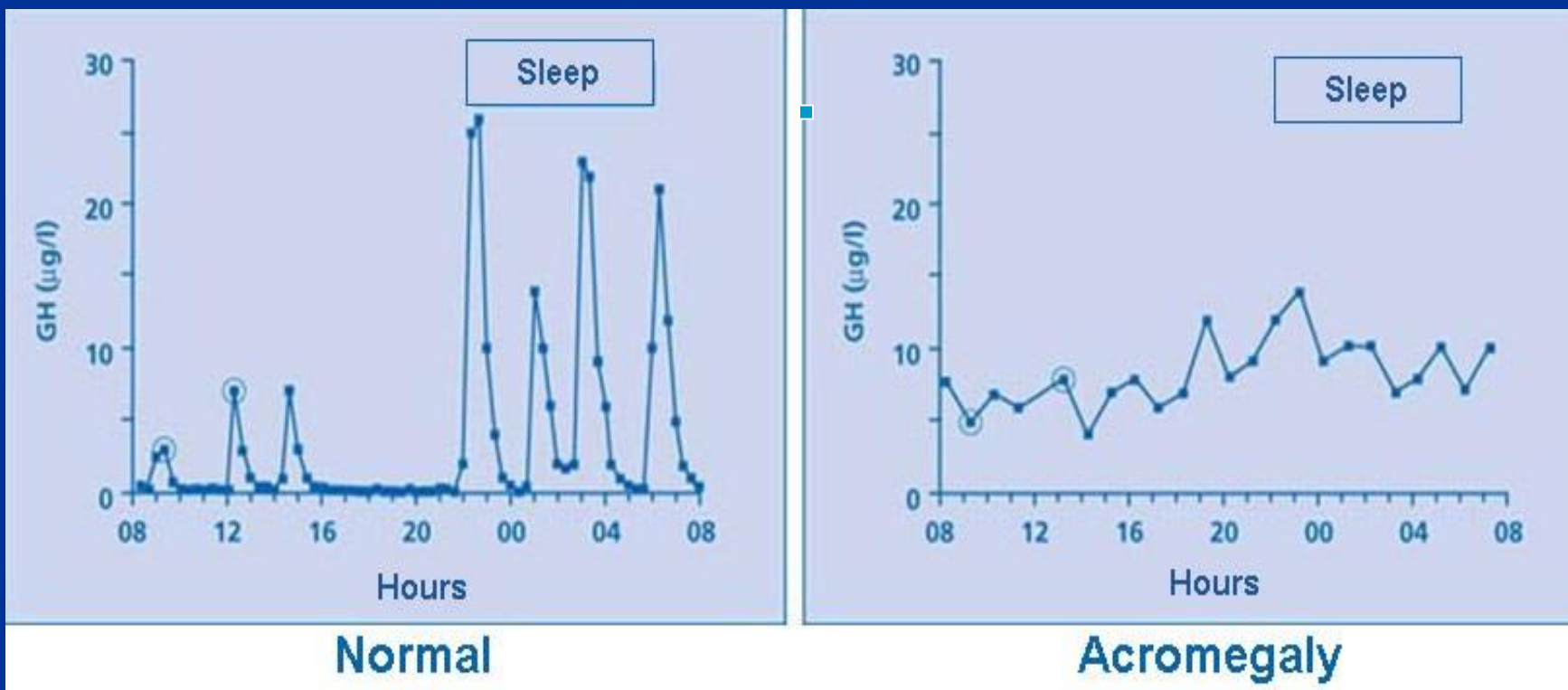
Akromeqaliya – diaqnostika

Hormonal müayinə

1) Boy hormonunun sekresiyası impuls şəkilli olduğundan onun birdəfəlik müayinəsi diaqnostik əhəmiyyət daşımır. Diaqnozun dəqiqləşdirilməsi qlükozaya cavab olaraq BH – nin miqdarının dəyişməsi əsasında təsdiq olunur .

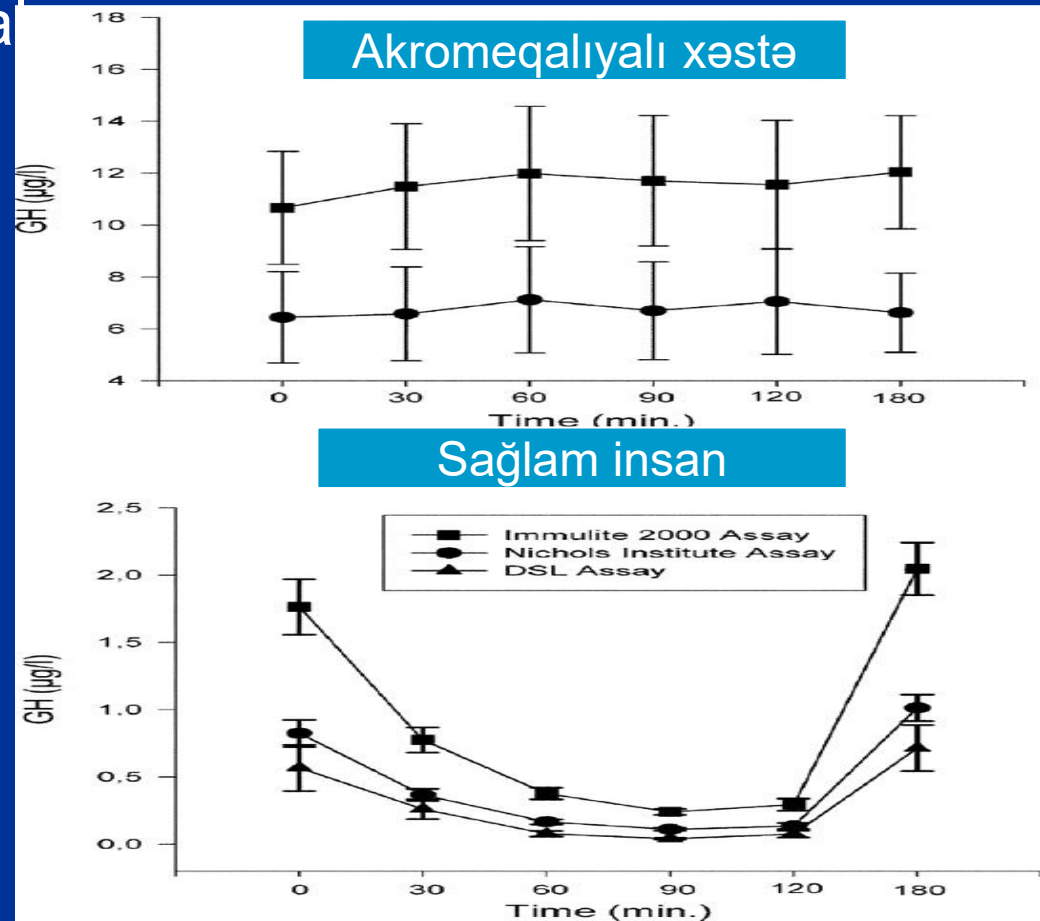
2) İBF - akromeqaliyalı xəstələrin hamısında İBF qanda miqdarı artır. İBF – nin qanda miqdarı və xəstəliyin klinikasının ağırlıq dərəcəsi arasında dəqiq korrelyasiya müşahidə olunur.

Akromeqaliyalı xəstələrdə boy hormonunun sekresiyası dəyişkən, lakin normadan fərqli olaraq qünün istənilən vaxtında həmişə yüksək olur.



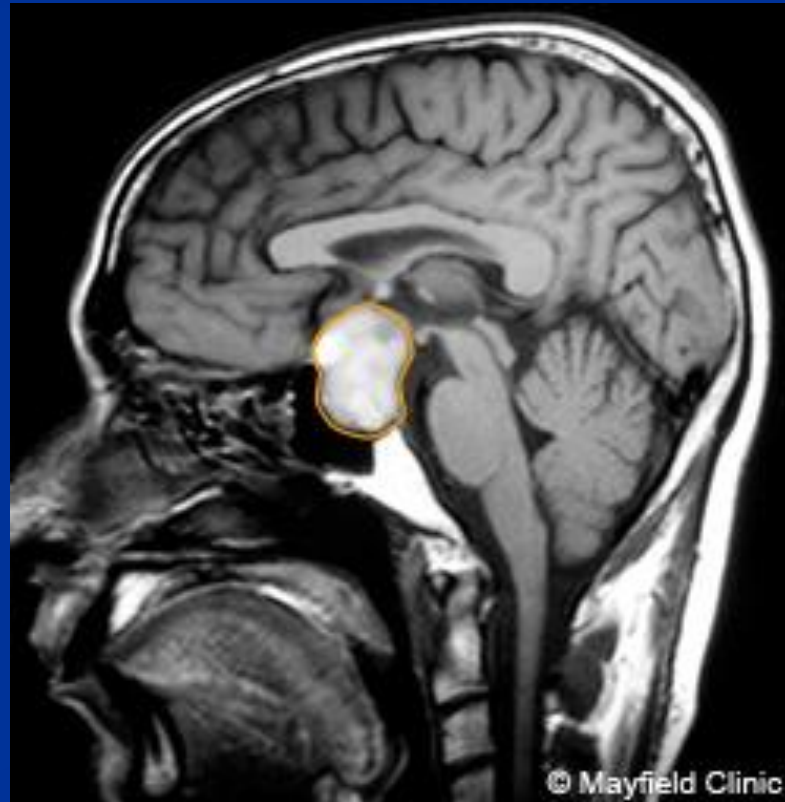
Akromeqaliya. Qlukoza sınağı

Sağlam adamlarda 50-100 q daxilə qlükoza qəbul edildikdən 60 – 120 dəq. sonra BH – nun miqdarı kəskin azalaraq 2 -0 mkq/ l səviyyəsinə çatır. Akromeqaliyalı xəstələrdə qlukoza qəbulundan sonra boy hormonunun miqdarı yüksək olaraq qalır.



Rentgen müayinə

Xəstələrin 90%- də rentgen müayinədə hipofizin şişi müşahidə olunur. MRT şişin dəqiq ölçülərini təyin etməyə imkan verir.



Akromeqaliya - Müalicə

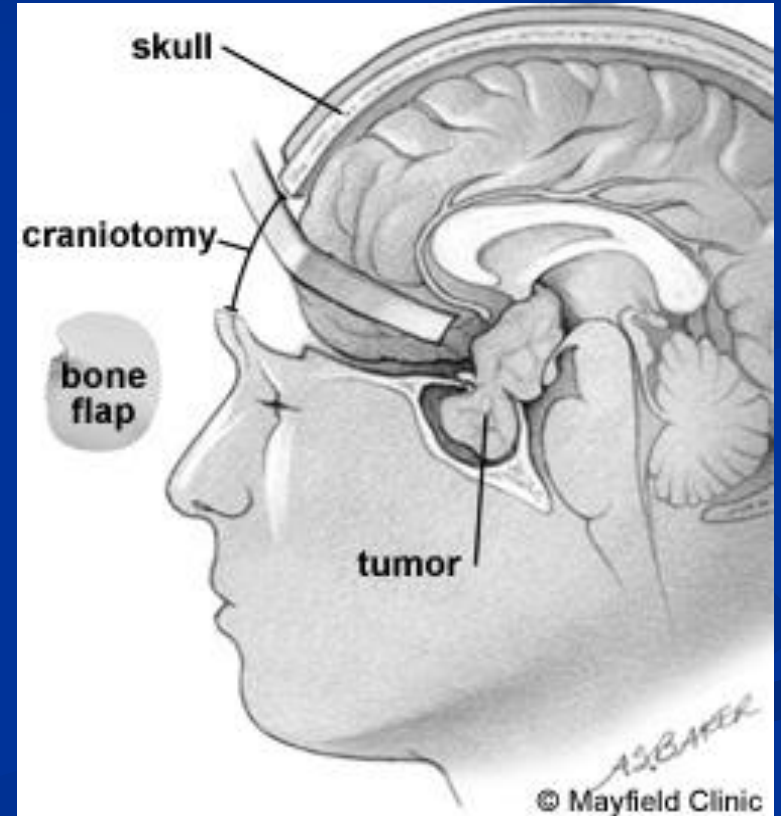
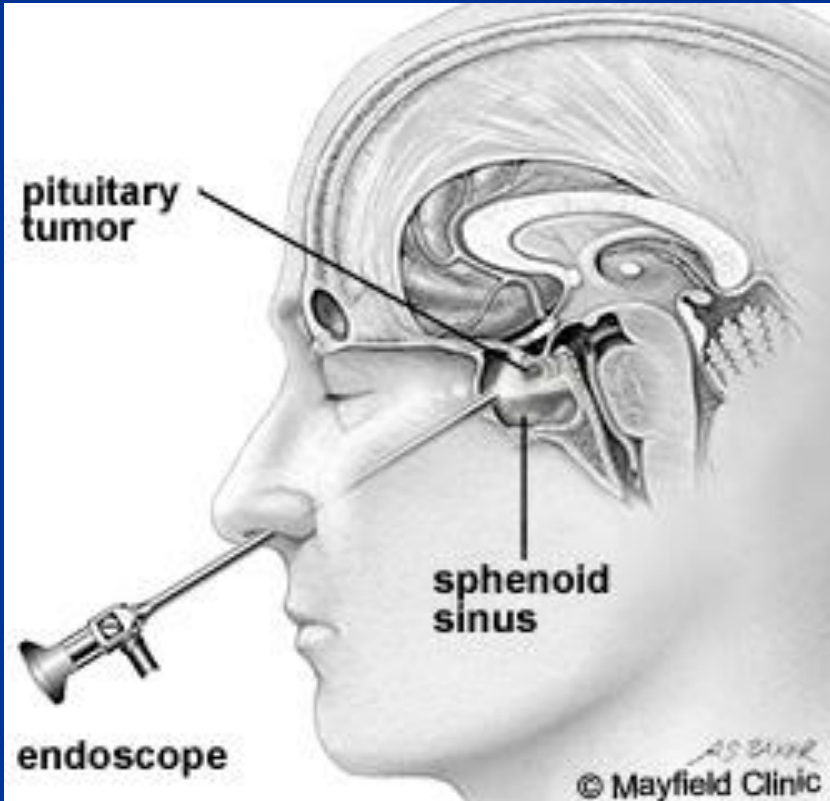
1) Cərrahi müalicə

2) Konservativ müalicə

- somatostatin analoqları
- dopaminin analoqu
- BH reseptorlarının blokatorları

3) Şüa müalicəsi

Cərrahi müalicəyə daha çox üstünlük verilir.
Əksərən adenomanın transsfenoidal yolla
çıxarılmasından istifadə olunur.



Cərrahi müalicə.

Mikroadenomalarda əməliyyatdan sonra 85% halda BH qanda miqdarı normaya enir.
Makroadenomalar zamanı ancaq 30 % halda birinci cərrahi müdaxilədən sona tam sağalma əldə edilir.

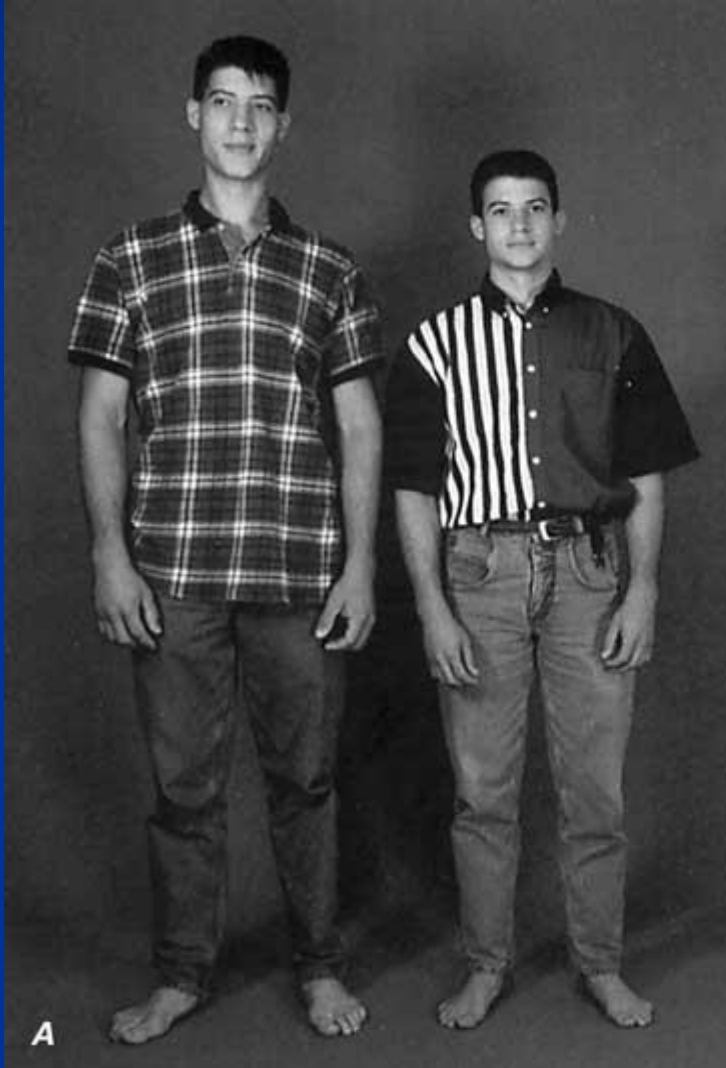
- Somatostatinin analogları – Oktreotid, Lanreotid , Sandostatin 50 – 70 % xəstələrdə simptomatik yaxşılaşmanın əldə edilməsinə və BH və İBF – nin miqdarını normallaşdırmağa , 40% xəstələrdə hipofizin adenomasının ölçülərinin kiçilməsinə - adenomanın büzülməsinə kömək edir.
- Dopaminin aqonisti – Bromokriptin , Kabergolin xəstələrin 10 – 20 % - də simptomatik yaxşılaşmaya və BH , İBF – in miqdarının normallaşmasına kömək edir.
- BH reseptorlarının blokatorları - Peqvisomant BH reseptorları ilə birləşərək İBF sintezini azaldırlar. Bu müalicə 90% xəstələrdə İBF miqdarının azalmasına kömək edir, preparatın klinik tətbiqinə aid məlumat kifayət qədər deyil.

Şüa müalicəsi

Şüa müalicəsi az effektiv olub, əsasən əlavə - köməkçi müalicə metodu kimi istifadə olunur. Müalicə nəticəsində simptomatik yaxşılaşma və BH miqdarının azalması əldə edilir. Müalicə qısa müddətli olsa da, BH miqdarının azalması 50% xəstədə 8 ildən sonra, suboptimal səviyyəyə qədər enməsi isə 90% xəstədə 18 ildən sonra müşahidə olunur.

G ncld  uzun borulu s m kl rin b y m  zonalarında s m kl şm  prosesini bařa  atmadıđı d vrd  Somatotrop.

hormonun hipersekresiyası borulu s m kl rin uzununa b y m sin  - G GANTİZM x st liyinin yaranmasına s b b olur.



BOY HORMONUNUN ÇATMAMAZLIĞI - HOPOFİZAR NANİZM

Boy hormonunun çatmamazlıđ zamanı boy və fiziki inkişafdən qalma müşahidə olunur. Hipofizar nanaizm zamanı cırtdanboyluluq proporsional xarakter daşıyır.

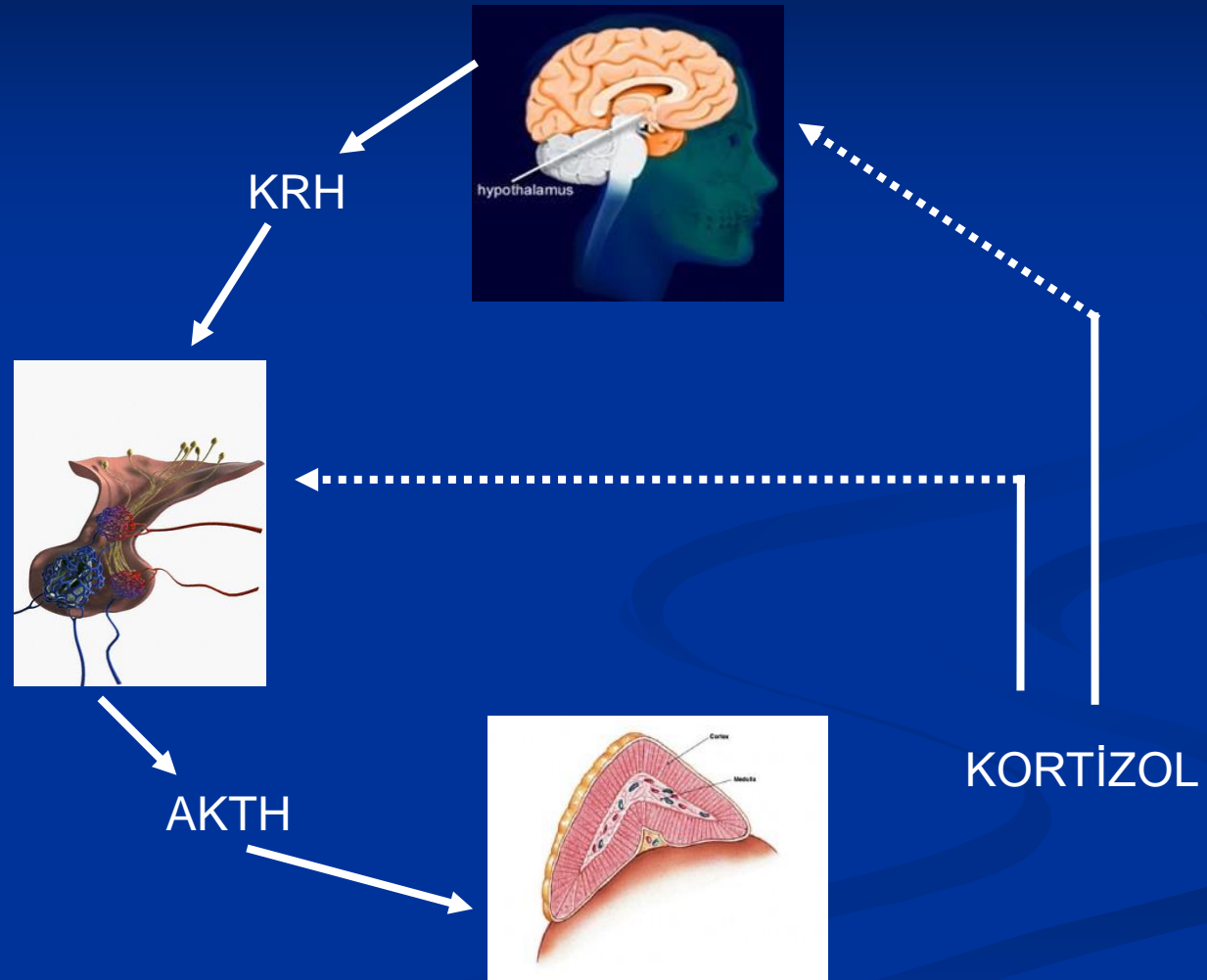


ADRENOKORTİKOTROP HORMON - AKTH

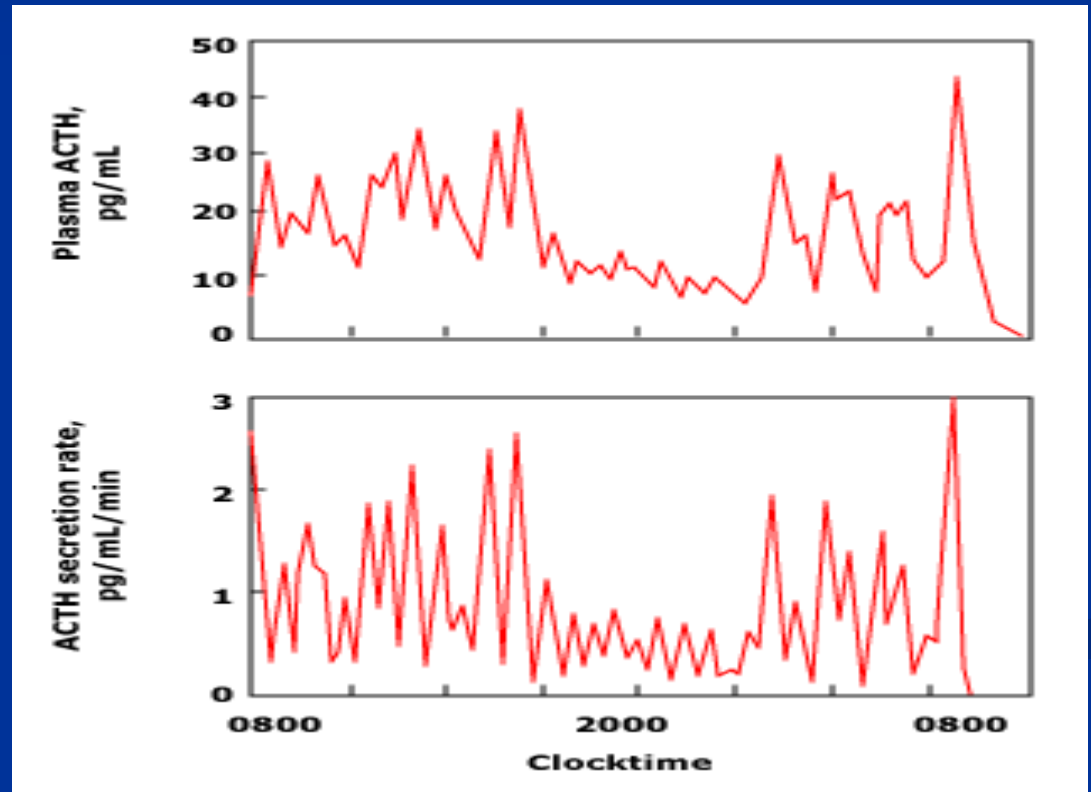
AKTH adenohipofizin 15% – ni təşkil edən kortikotrop hüceyrələr tərəfindən sintez olunur. 39 aminturşu qalığından ibarətdir. AKTH prehormondan - 265 amintürşu qalığından ibarət olan proopiomelanokortinin parçalanmasından yaranır. Bu prehormondan həmçim melanin stimule edən hormon , lipotropinlər və endorfinlər yaranır.

AKTH – nun sintezinin əsas requlyatoru olan Kortikoliberin hipotalamusun paraventrikulyar nüvələrində sintez olunur.

Hipotalamo – hipofizar- böyrəküstü vəz sistemi



AKTH – nun sekresiyasi impulsiv xarakter daşıyır ,
Günün birinci yarısında yüksək, ikinci yarısında azalmış
olur. .Böyrəküstü vəz tərəfindən kortizolun sekresiya ritmi
AKTH ritmini təkrarlayır



KUŞINQ XƏSTƏLİYİ

Kuşinq xəstəliyi hipotalamo – hipofizar – böyrəküstü vəz sisteminin funksiyasının kobud pozulması nəticəsində yaranan , mübadilənin bütün növlərinin, xüsusən zülal, yağ, karbohidrat mübadiləsinin pozulması ilə xarakterizə olunan xəstəlikdir.

Xəstəlik endogen və ekzogen (dərman qəbulu nəticəsində yaranan) ola bilər.

KUŞINQ XƏSTƏLIYI

Kuşinq əlamətləri - hiperkortitizm endogen və ekzogen mənşəli ola bilər.

Endogen mənşəli hiperkortitizm aşağıdakı səbəblərdən yaranır:

- Hipofizin kortikotrop adenoması – Kuşinq xəstəliyi (Endogen mənşəli hiperkortitizmin 70%- ni təşkil edir.
- AKTH sintez edən ektofik şiş
- Böyrəküstü vəzin kortizol sintez edən adenoması, karsinoması və hiperplaziyası
- Kortikotropin sintez edən ektofik şiş.

KUŞINQ XƏSTƏLIYI

Hipofizin kortikotrop adenoması hipofizin bütün adenomalarının 15% - ni təşkil edir. Kuşinq xəstəliyi adətən mikroadenomalar tərəfindən törədilir, lakin bəzən makroadenomalar da müşahidə olunur.

Xəstəlik qadınlarda kişilərə nisbətən 5 – 10 dəfə çox təsadüf olunur.

Kuşinq xəstəliyi zamanı hipofizin adenoması qeyri – məhdud miqdarda AKTH sekresiya edir. AKTH öz növbəsində böyrəküstü vəzin qabıq qatından qlükokortikoidlərin və mineralokortikoidlərin sekresiyasını gücləndirərək hiperkortitizmə səbəb olur.

Bu zaman hipofizin adenomasının hormonal aktivliyinin avtonomluğu nisbi xarakter daşıyır, və yüksək doza glukokortikoidlərin qəbulu AKTH sekresiyasının müəyyən qədər tormozlanmasına səbəb olur. Və bu sınaq hipofiz mənşəli hiperkortitizmin (Kuşinq xəstəliyinin) hipofizdən kənar hiperkortitizmdən – differensiasiyasında mühüm rol oynayır.

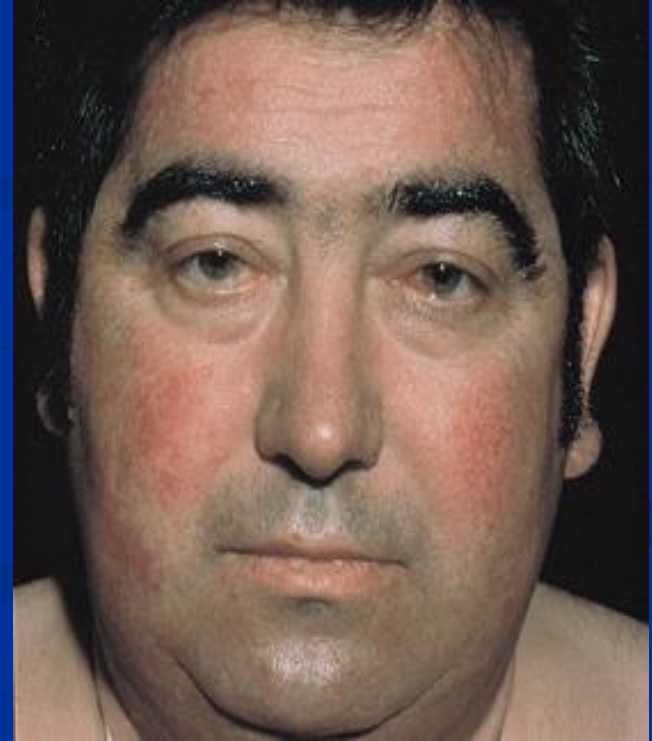
Kuşinq xəstəliyi – klinik təzahürü

Xəstələr ümumi zəiflik , halsızlıq, baş ağrılarından şikayətlənirlər.

Hiperkortitizm zamanı xəstələrin xarici görkəmində xarakter dəyişikliklər yaranır.

Kuşinq xəstəliyi – klinik təzahürü

Xəstələrin sifəti tünd qərmızı olub girdələşir (ayvari sifətmatronizm),



Qeyri – bərabər piylənmə əmələ gəlir, bədənin baş, boyun, döş və qarın nahiyələri çox piylənir, ətraflar isə nazik qalır.



Dəridə - xəstəliyin ən xarakter əlaməti olan striyalar – uzun və enli tünd bənövşəyi rəngli zolaqlar əmələ gəlir.

Striyalar ən çox döş, qarın, bud, çiyin nahiyələrində yaranır. Striyaların yaranması hiperkortitizm nəticəsində dəridə zülal sintezinin pozulması ilə izah olunur.



Çox zəif travmalar dəridə iri qansızmaların yaranmasına səbəb olur.

Dəridə baş verən bü dəyişikliklər zülalların parçalanması nəticəsində dərinin kollogen strukturunun pozulması ilə izah olunur.



Qadınlarda kişilərə məxsus tükənmə və boyun arxasında piy toplanması müşahidə olunur.



OSTEOPOROZ

Sümüklərdə osteoporoz prosesi gedir, sümüklərin spontan sınımsı müşahidə olunur. Nəticədə fəqərələrin ölçüləri – kiçilir, fəqərə sütunu balıqların fəqərə sütünuna məxsus şəkil alır. Osteoporoz prosesi zülal mübadiləsinin pozulması nəticəsində sümüklərin zülal korkasının zədələnməsi ilə izah olunur.

Xəstələrdə arterial hipertoniya baş verir.
Hipertoniyanın inkişafında glükokortikoidlərlə yanaşı həm də aldosteronun da sekresiyasının artması nəticəsində suyun və natriumun reorbsorbsiyasının gücləməsi mühüm rol oynayır.

METABOLİK DƏYİŞİKLİKLER

İnsulin rezistentliyinin inkişafı və qara ciyərdə qlükoneogenezin sürətlənməsi nəticəsində xəstələrdə qlukoza tolerantlığının pozulması baş verir, lakin şəkərli diabet xəstələrin 20 %-dən azında təsdiq olunur.

MƏRKƏZİ SİNİR SİSTEMİ

Xəstələrdə sinir sistemi tərəfindən əsəbilik, yaddaşın zəifləməsi, depressiya , bəzi hallarda ağır psixozlar müşahidə olunur.

QAN SİSTEMİ

Xəstələrdə hiperkoagulyasiya, tromboza müyillilik olur. Qanın ümumi müayinəsində eozinofiliya, limfopeniya, leykositoz və polisitemiya aşkar olunur.

İMMUN SİSTEM

Bədənin müxtəlif infeksiyalara qarşı müqaviməti azalır

DİAQNOSTİKA

- *Xarakter klinik şəkil*
- *Hiperkortitizmin mövcudluğu və*
- *Hiperkortitizmin hipofiz mənşəli olmasına əsaslanır.*

HİPERKORTİZİZMİN DİAQNOSTİK ALQARİTMI

Xarekter klinik şəkil
Atipik piylənmə, striyalar, hipertoniya,
şəkərli diabet, hirsutizm, osteoporoz

İlkin müayinə - kiçik deksametazon sınağı

Sınaq "+" endogen
hiperkortizizm yoxdur

Sınaq "+", AKTH azalıb

Hipofizar mənşəli Kusing
Hipofizin KT, MRT müayinəsi

AKTH sekresiya edən ektopik şiş

Sınaq "-"
Böyük deksametazon sınağı, AKTH miqdarı

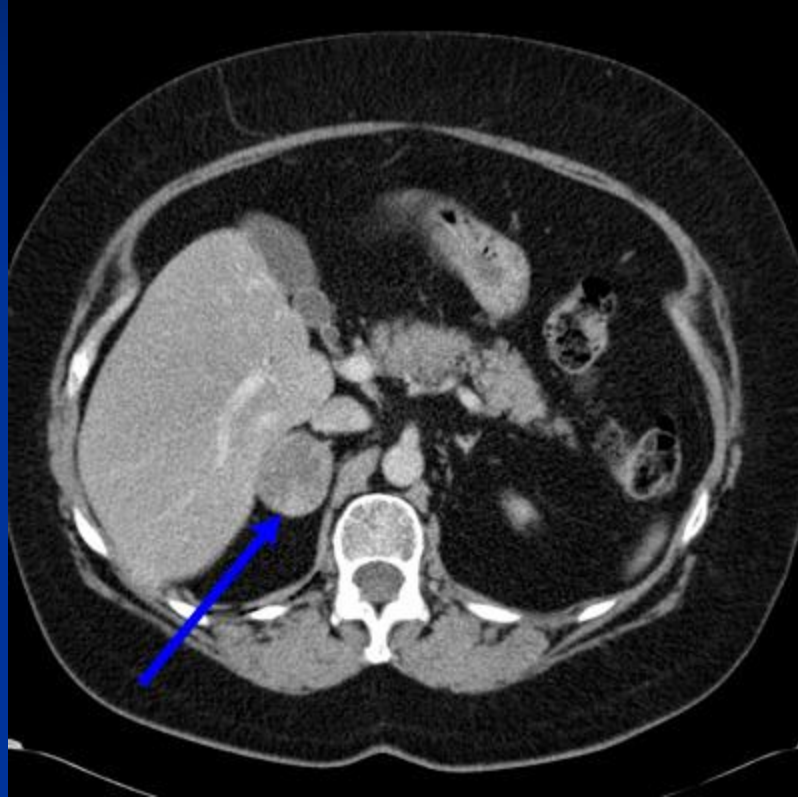
Sınaq "-"

Qanda AKTH artıb

Qanda AKTH azalıb

Böyrəküstü vəzin şişi, vəzin
KT və MRT müayinəsi

Kuşinq sindromu



Sağ böyrəküstü v zde  adenoma

Kiçik deksametazon sınağı

Xəstənin sutkalıq sidiyində 17 OKS və ya qanda kortizolun miqdarı təyin olunur. Sonra xəstəyə 2 qun ərzində hər 6 saatdan bir 1 mq deksametazon verilir. Sağlam adamlarda bu sınaqdan sonra kortizolun sekresiyası 50 %; azalır. Sınağın müsbət olması endogen hiperkortitizmi inkar edir.

Kiçik deksametazon sınağı

Birinci sınaq mənfi olduqda endogen hiperkortitizmin mənşəyini aşkarlamaq məqsədilə böyük deksametazan sınağı qoyulur . Sınaq eyni qaydada, lakin deksametazonun 8mq dozası ilə aparılır. Hipofizar mənşəli hiperkortitizmdə sınaq nəticəsində kortizolun sekresiyası 50% - dən çox azalır.

➤ *MÜALICƏSİ*

➤ *Konservativ müalicə*

Steroid hormon sintezinin inhibitorları

Mitotan, Ketokonazol, Xloditan qlükokortikoidlərin sintezində iştirak edən enzimləri inaktivləşdirərək kortizolun sekresiyasını azaldırlar.

➤ *Cərrahi müalicə*

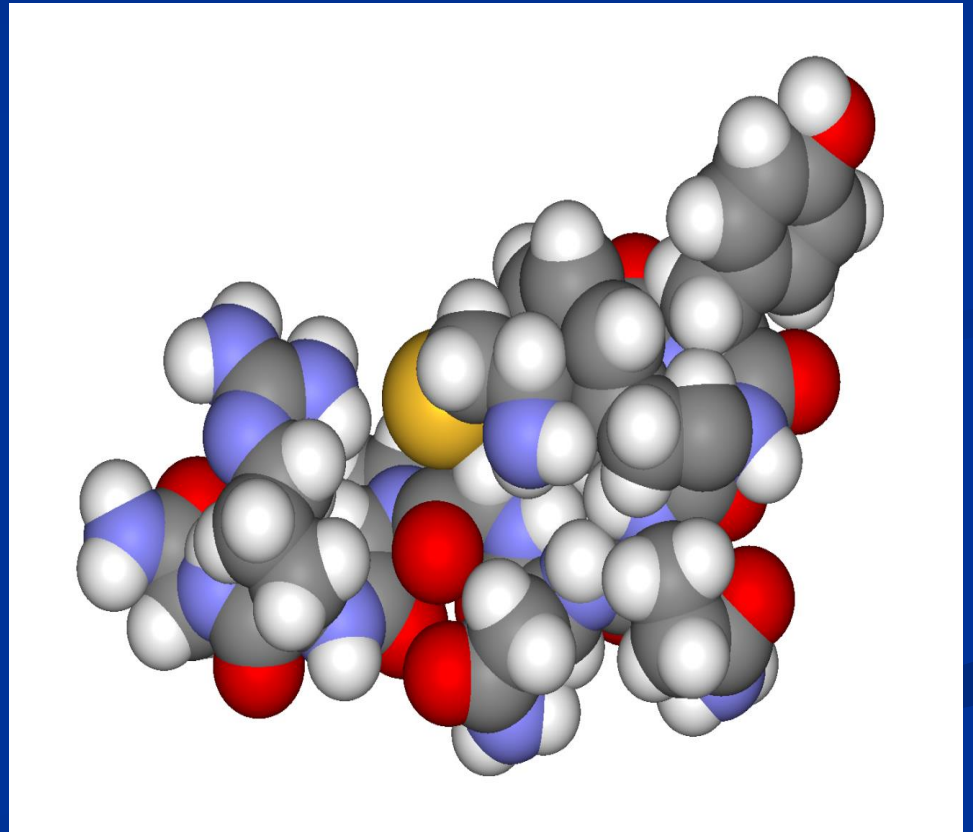
- Hipofizin şişinin transsfenoidal yolla çıxarılması
- Bir və ya iki tərəfli adrenalektomiya. İkitərəfli adrenalektomiyadan sonra hipofizin adenomasının əsaslı şəkildə böyüməsi – **NELSON SİNDROMU** baş verə bilər.

➤ **PROQNOZ**

- Xəstəliyin erkən diaqnostikasında proqnoz yaxşıdır.
- Adekvat müalicə aparılmadıqda xəstəliyin başlanmasından sonrakı ilk 5 ildə ölüm 30 -50 % təşkil edir.

ANTİDİURETİK HORMON

Antidiuretik hormon (ADH) hipotalamusun ön hissəsində sintez olunur və sinir aksonları vasitəsilə hipofizə nəql olunaraq onun arxa payında toplanır. ADH polipeptid quruluşlu hormondur.



ADH təsir mexanizmi

Nefronların distal hissəsində suyun rearbsorbsiyasını gücləndirir və sidiyin qatılaşmasına - konsentrasiyalaşmasına səbəb olur. Bu hormonun təsiri ilə yığıcı boruların əsas hüceyrələrinin suya olan keçiriciliyi artır, və su osmatik qradiyentə uyğun olaraq boru mənfəzindən interstial mayeyə, və oradan böyrək kapilyarlarına keçir.

ADH -nün həmçinin yaddaş və öyrənmə proseslərində də iştirak etməsi güman olunur.

ADH – nun sekresiyasının tənzimlənməsi

- ❖ Qanın osmolyarlığının artması ADH – nun sekresiyasını stimullaşdırır. Bu təsir hipotalamusun neyronlarının osmoreseptorlarının iştirakı ilə baş verir.
- ❖ Dövr edən qanın həcmi (DQH). DQH artması nəticəsində sol qulaqcıqda olan reseptorların qıcıqlanmasından yaranan impulslar azan sinir vasitəsilə ara və orta beyinə, oradan da hipotalamusun supraoptik və paraventrikulyar nüvələrinə ötürülür.
- ❖ Mediator və neyropeptidlər. Asetilxolin, anqiotenzin hipotalamus səviyyəsində təsir edərək ADH sekresiyasını artırır. Həmçinin stress, ürəkbulanma, ağrı zamanı diurez azalır.

***ADH ÇATMAMAZLIĞI –
ŞEKERSİZ DİABET.***

ADH ÇATMAMAZLIĞI – ŞƏKƏRSİZ DİABET

ADH – nun çatmamazlığı poliuriya və polidipsiya ilə səciyyələnən xəstəlikdir. Bütün endokrin patologiyaların 0.5,- 0,7 %-ni təşkil edir. Xəstəlik ümumi populyasiyada hər 100 000 nəfərdən 3-də rast gəlinir.

İki forması ayırd edilir:

Mərkəsi – hipofizar forma – bu zaman hipotalamo-hipofizar sistemdə ADH- nun sintezi pozulur.

Periferik və ya idiopatik forma – böyrək kanalcıqlarının epitel hüceyrələrinin ADH – na həssaslığı azalır.

ETİOLOGİYASI

Rastgəlmə tezliyi

Histositoz	4%
Kəllə beyinin birincili şişləri	15%
Kəllə- beyin travması	18%
Qeyri travmatik ensefalopatiya	5%
Hemorraqik insult	1%
Hipofizektomiya	9%
Sarkoidoz	1%
Kəllə beyinə metastazlar	5%
Etiologiya aşkar olunmayan hallar	25%

Xəstəliyin ilk və xarakter simptomu şiddətli susuzluqdur. Xəstələr sutkada 10 – 25 L , bəzən hətta 40 L - ə kimi maye qəbul edirlər.

Xəstəliyin ikinci xarakter əlaməti poliuriyadır. Xəstəliyin ağır formalarında hər 30 – 60 dəqiqədən bir diurez ehtiyacı yaranır.

Diurezlə itirdikləri suyu kompensasiya edə bilmədikdə xəstələrdə kəskin dehidrotasiya əlamətləri - kəskin zəiflik , hipertermiya, psixi dəyişikliklər, hipotoniya, taxikardiya baş verir. Bu dəyişikliklər osmolyarlığın yüksəlməsi və qanda natriumun miqdarının artması ilə izah olunur.

DİAQNOSTİKA

Sidiyin osmolyarlığının təyini

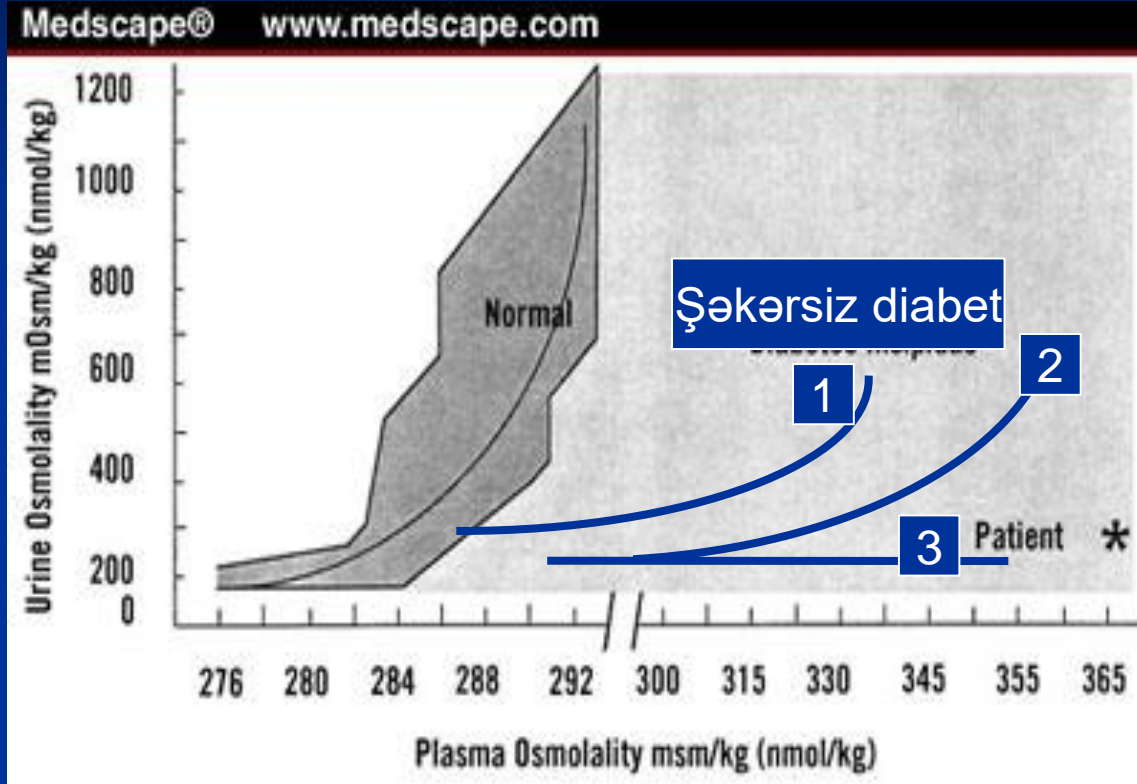
Qanda ADH – nun midarının təyini

Susuzlaşdırma sınaqları

DİAQNOSTİKA

Sidiyin osmolyarlığının təyini - Şəkərsiz diabet zamanı sidiyin xüsusi çəkisi kəskin enir və 1,001 – 1,005 arasında təərəddüd edir.

Plazma və sidiyin osmolyarlığı arasında münasibət.



Şəkildən görüldüyü kimi şəkərsiz diabetli xəstələrdə qanın və plazmanın osmolyarlığı arasında olan normal münasibət asılılığı pozulur.

SUSUZLAŞDIRMA SINAĞI

Bu sınaq zamanı sidiyin osmolyarlığı bir müddət susuz qaldıqdan sonra və ADH vurulduqdan sonra yoxlanır.

Əvvəlcə xəstəyə su qəbul etməmək təklif olunur və hər 6 saatdan bir sidiyin osmolyarlığı yoxlanılır. Psixogen polidipsiyada sidiyin osmolyarlığı bərpa olunur. Şəkərsiz diabetdə isə dəyişməz qalır.

Əgər üçüncü yoxlamada sidiyin osmolyarlığı ilkin göstəricidən yüksək olursa , xəstəyə ADH vurulur.

- ❖ Normada poliuriyanın səbəbindən asılı olmayaraq ADH vurulduqdan sonra sidiyin osmolyarlığı 9% artır.
- ❖ Mərkəzi mənşəli şəkərsiz diabet zamanı osmolyarlıq 9% - dən çox artır.
- ❖ Nefrogen Şəkərsiz diabet zamanı osmolyarlıq dəyişmir.

MÜALİCƏSİ

Müalicədə ADH – nun sintetik analoqu Desmopressindən istifadə olunur.

Preparat həm həb , həm də sprej şəkilində istifadə olunur.

Xlorpropamid şəkərsalığı preparatı da mərkəzi mənşəli Şəkərsiz diabetin müalicəsində müəyyən effekt verir.

Nefrogen Şəkərsiz diabetin müalicəsi tam öyrənilməyib. Bu halda desmopressinin yüksək dozalarının , tiozid diüretiklərin, litiy preparatlarının istifadəsi haqda məlumatlar var.

SON