

Patologie



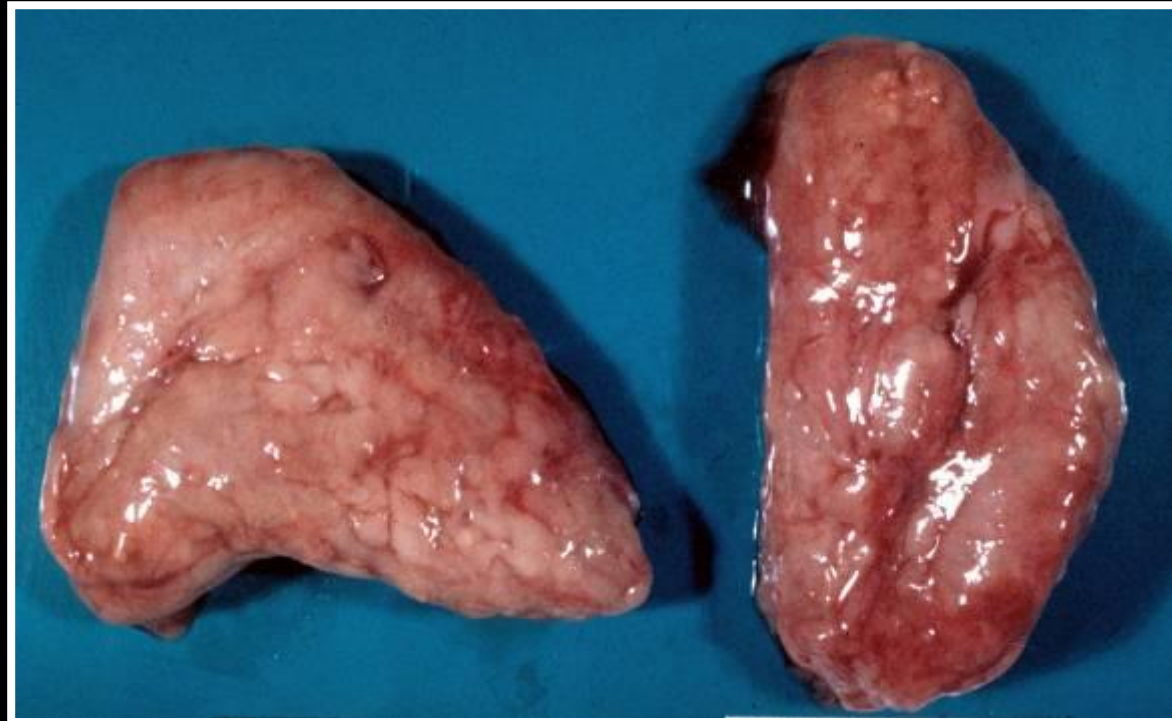
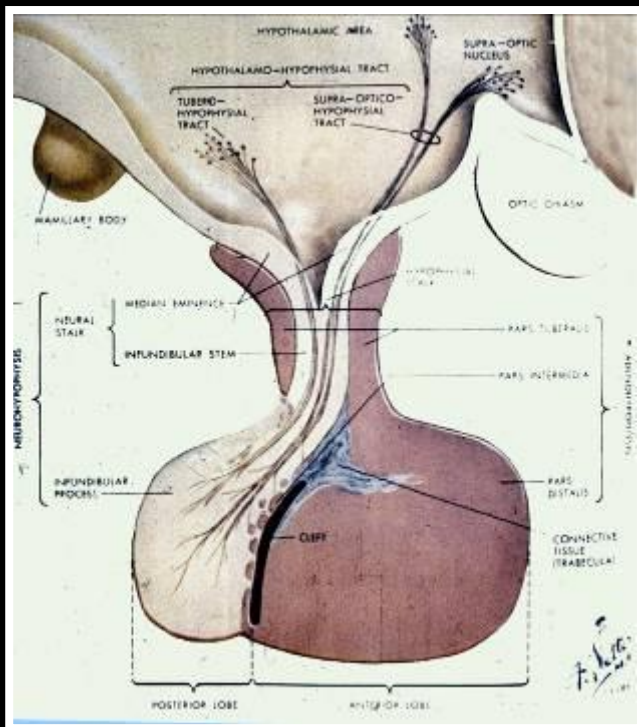
# Nemoci a poruchy žláz s vnitřní sekrecí.

Jaroslava Dušková

*Ústav patologie 1.LF a VFN, UK Praha*

# Patologie endokrinních orgánů - I

## Hypofýza



## Nadledviny

Jaroslava Dušková

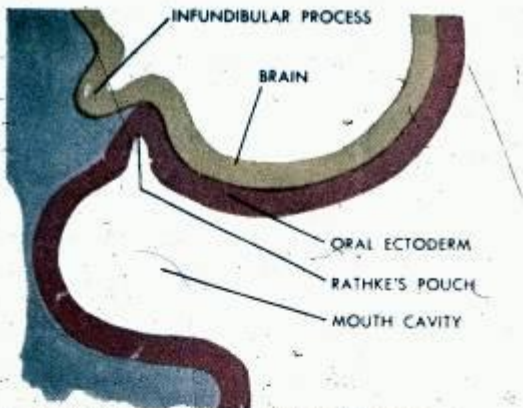
<http://www1.lf1.cuni.cz/~jdusk/>

Ústav patologie 1. LF UK, Praha

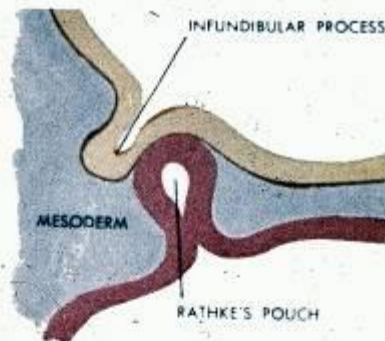
1. tvorba Rathkeho  
výchlípky & proc.  
infundibularis

2. odštěp Rathkeho  
výchlípky

3. zralá formace



1. BEGINNING FORMATION OF RATHKE'S POUCH AND INFUNDIBULAR PROCESS



2. NECK OF RATHKE'S POUCH CONSTRICTED BY GROWTH OF MESODERM



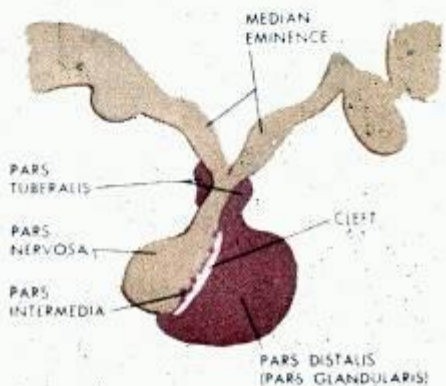
3. RATHKE'S POUCH "PINCHED OFF"



4. "PINCHED OFF" SEGMENT CONFORMS TO NEURAL PROCESS, FORMING PARS DISTALIS, PARS INTERMEDIA, AND PARS TUBERALIS

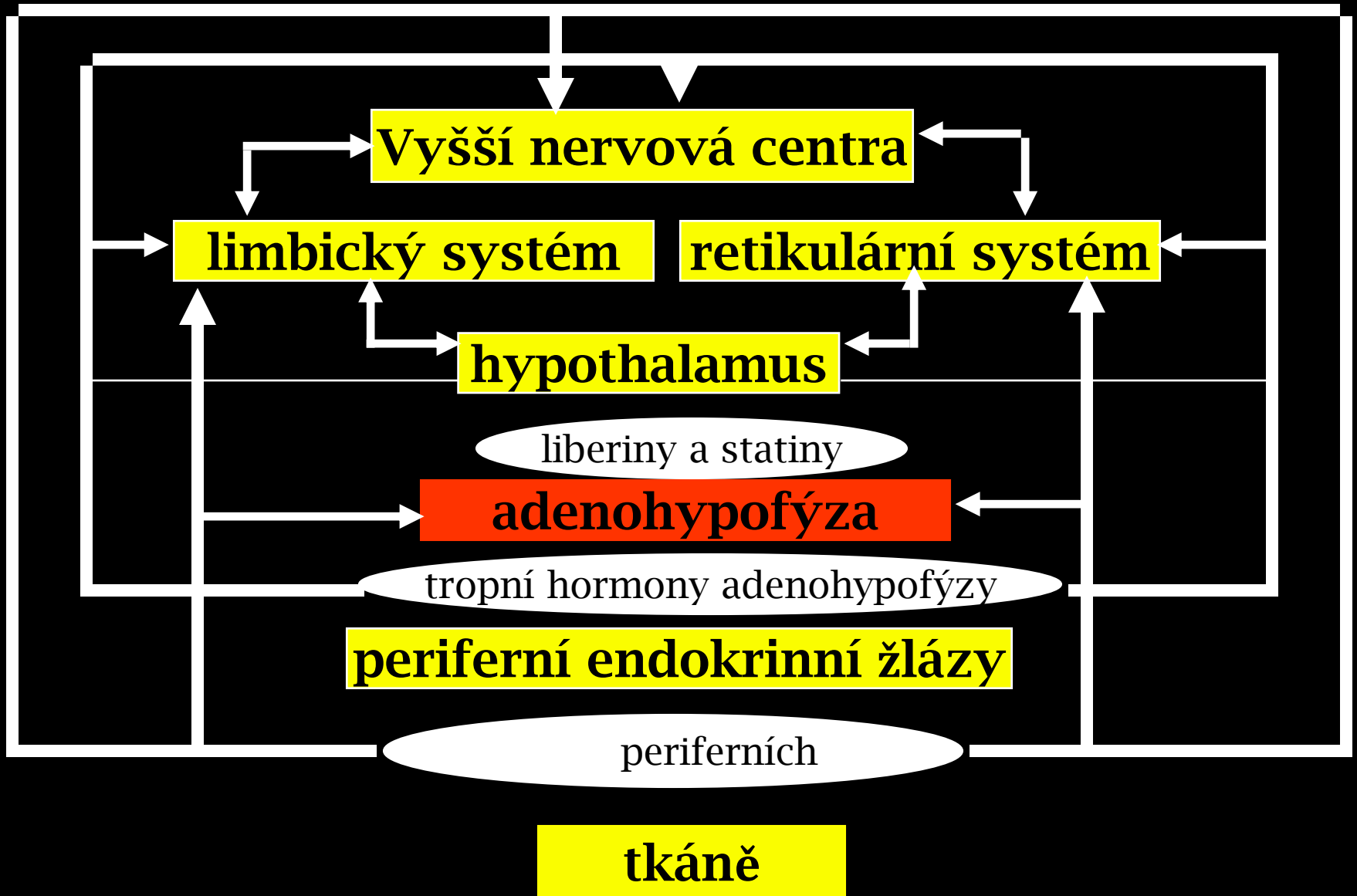


5. PARS TUBERALIS ENCIRCLES INFUNDIBULAR STALK (LATERAL SURFACE VIEW)



6. MATURE FORM

# Hypofýza - regulace



# Hypofýza - makroskopie

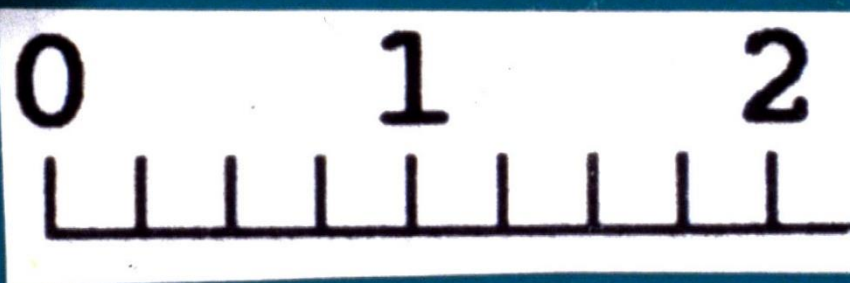


**N 118/ 99      hypofýza 600mg**  
**muž , 77 let**



**N 166/ 99      hypofýza 900mg**  
**žena , 73 let**

# Hypofýza - pitva



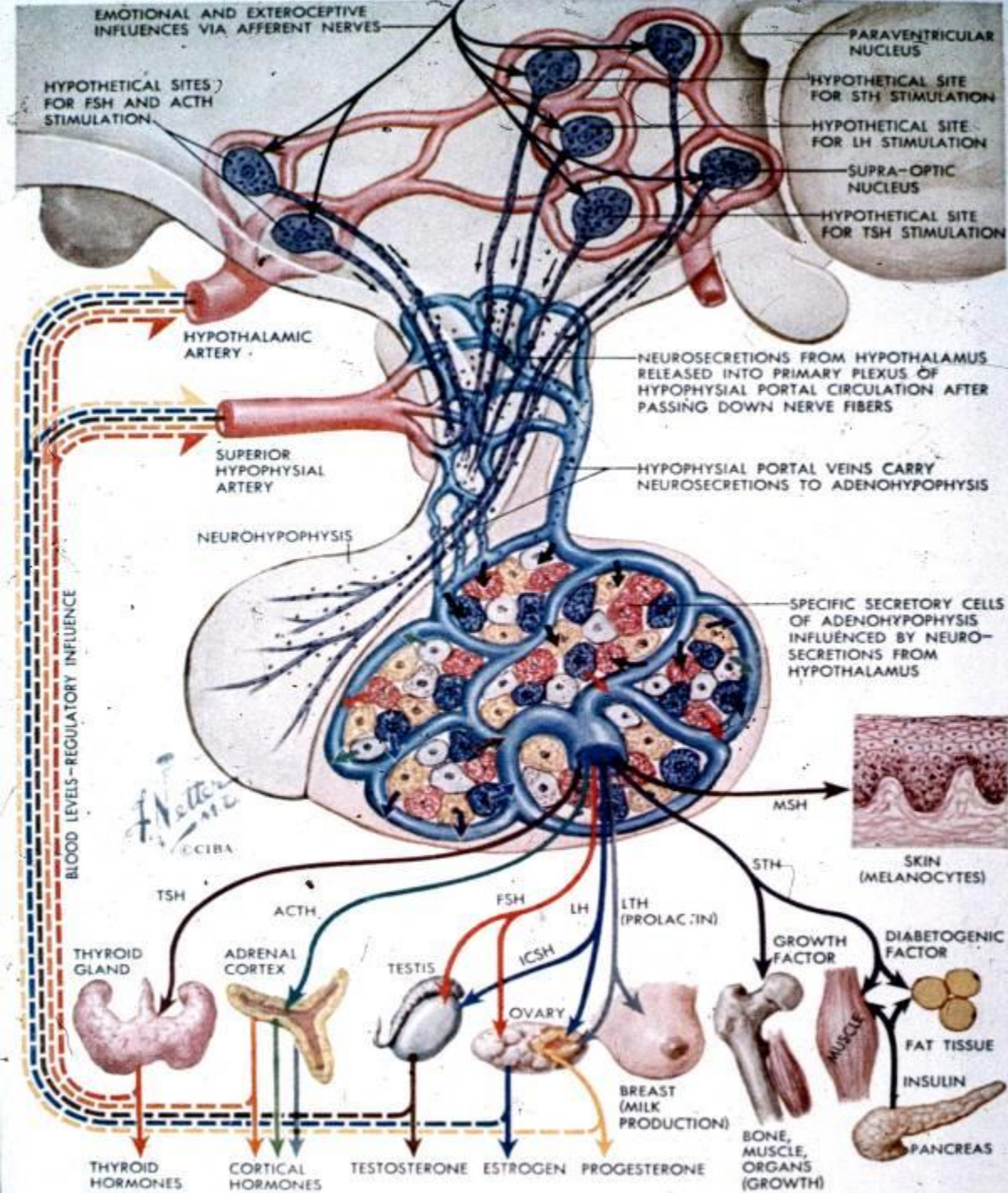
**N 166/ 99      hypofýza 900mg**  
**žena , 73 let**

# Hypofýza

dep. žlázy

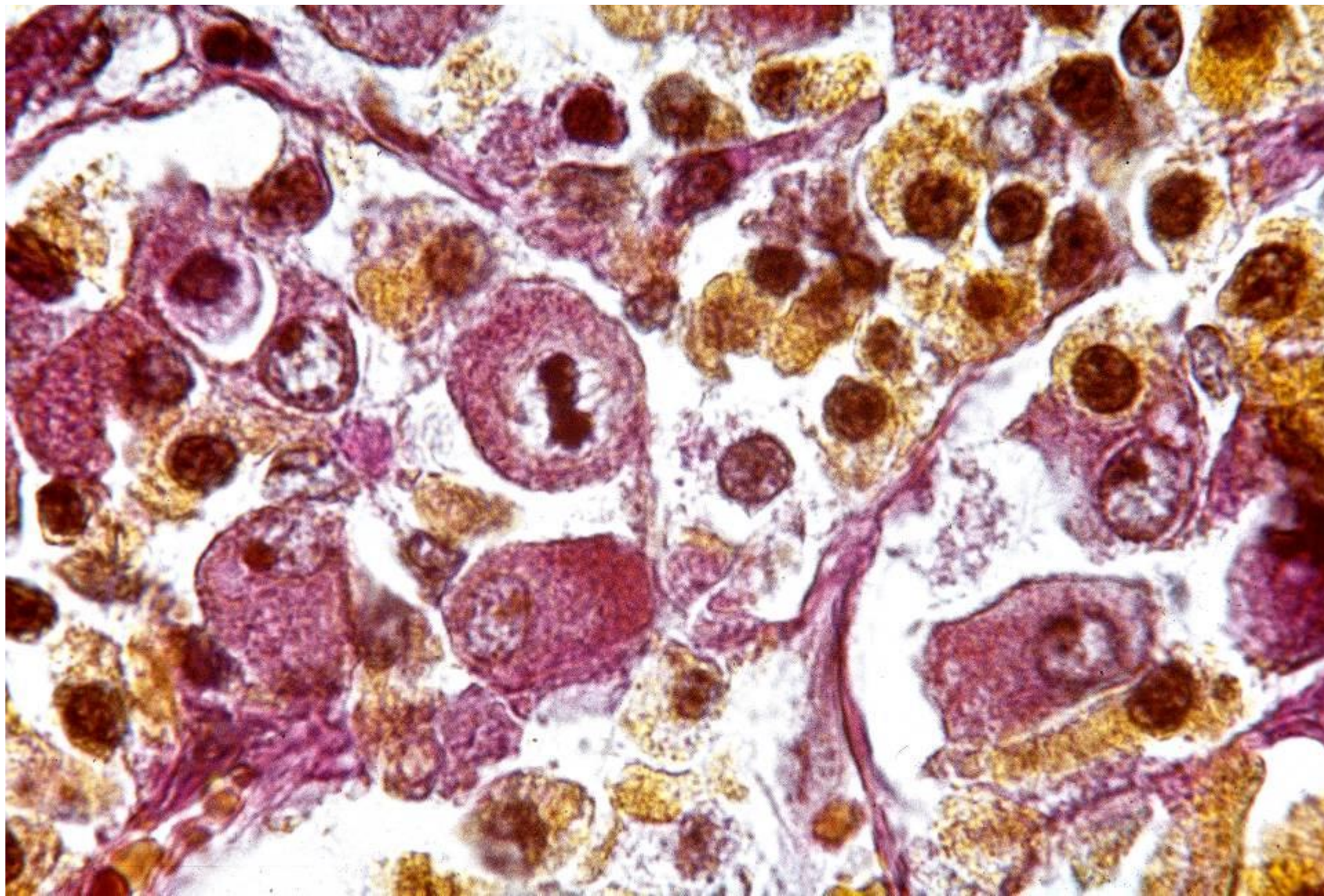
cílové tkáně

zpětné vazby



Adenohypofýza

PAS-OG





# Hypofýza - buněčné populace a hormonální produkce

acidofilní	<i>PRL , STH</i>
bazofilní	<i>ACTH, FSH, LH, TSH</i>
chromofobní	<i>0, PRL , STH , ACTH, FSH, LH, TSH</i>
onkocyty	<i>0, PRL , STH , ACTH, FSH, LH, TSH</i>
mesenchymové pituicyty	
sekreční neurony	<i>oxytocin, vasopresin</i>

# Hypofýza

- *buněčné populace  
a hormonální produkce*

Hormonální produkce  
jsou v buňkách  
směsné

*(např.*

*ACTH+FSH,LH,TSH,PRL)*

# Hypofýza

- *buněčné populace  
a hormonální produkce*

Jednotliví hormonální  
producenti jsou  
schopní  
v důsledku stimulace  
interkonverze  
(např. PRL-GH)

# Hypofýza - nekróza

## incidence

1- 8 % ve velkých  
autoptických  
souborech

## patogeneze

nitrolební hypertenze

ischemie

vazospasmus

ateroskleróza

tromby

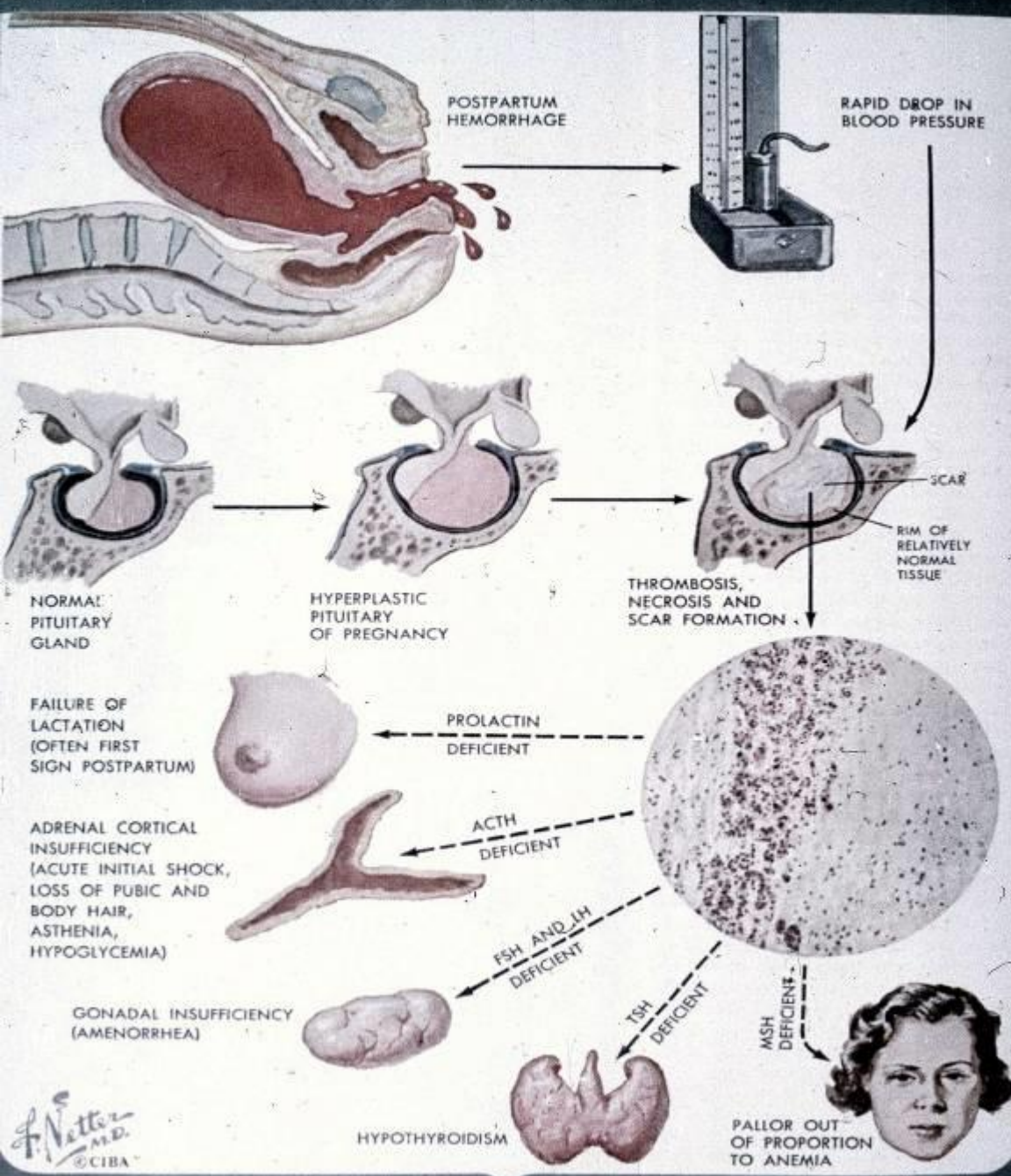
přerušení stopky

hojení *jizvou*

*s možnými  
fokálními regeneráty*

## význam

- *hypofunkce pouze  
při zničení > 3/4  
objemu*

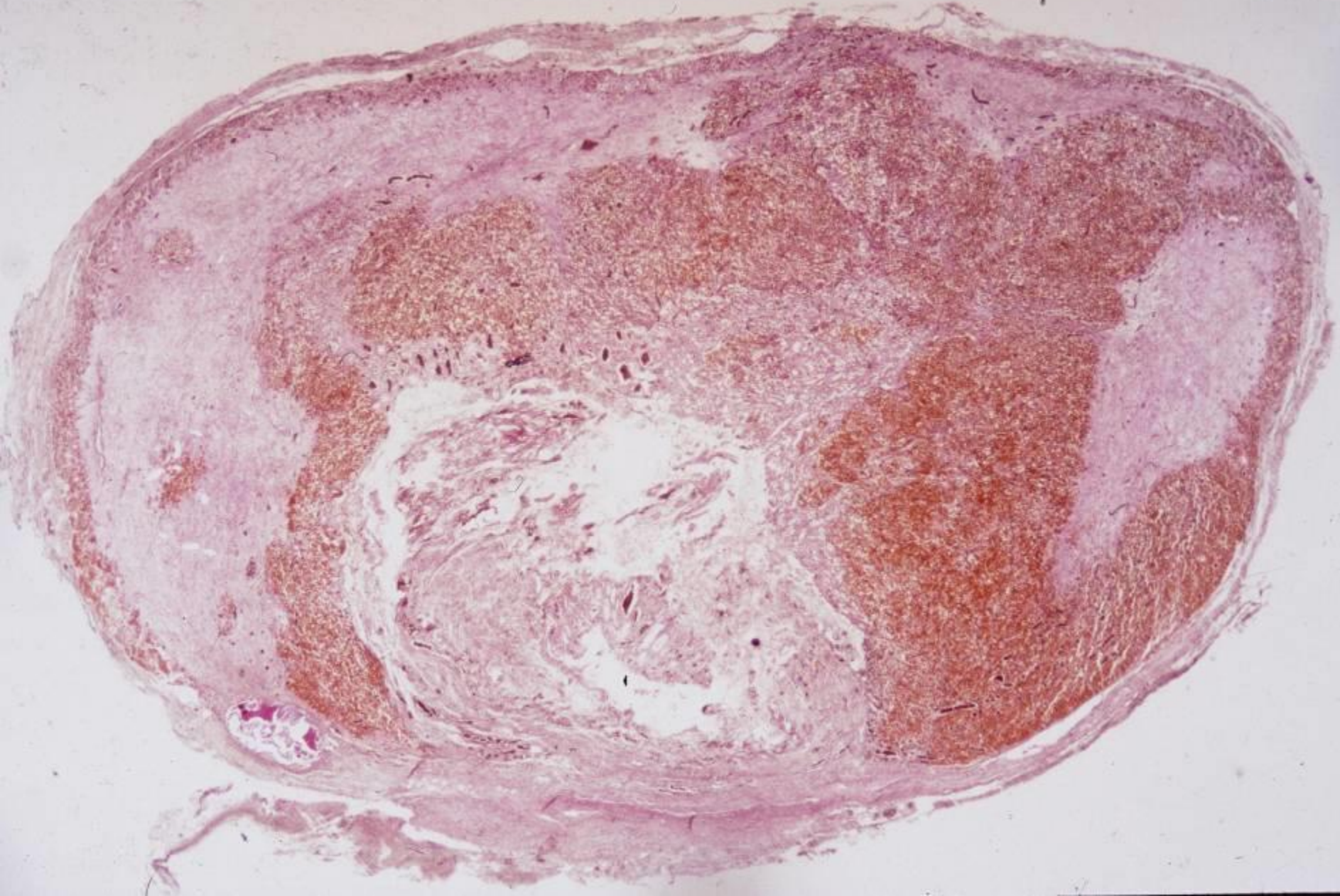


# Necrosis hypophysis intra partum

sy. Sheehani

- hyperplasia
- shock
- ischaemia
- necrosis
- panhypo-pituitarismus

# Fibrosis hypophysis postnecrotica



# Hypofýza - zánět

## nespecifický

### □ (peri)hypophysitis

purulenta

non purulenta

### □ septický

pyemické

mikroabscesy

### □ lymfocytární

– autoimunní

## specifický

### □ tbc

v rámci

hematogenní  
disseminace

solitární  
tuberkulom

### □ lues

vrozená  
získaná

# Hypofyzární syndromy

## **Hypofunkční**

- panhypopituitarismus
- selektivní hypofunkce

## **Hyperfunkční**

- monohormonální
- kombinované



# Hypopituitarismus

## Totální

zničeno >90%  
AH

## Syndromy:

- Simmonds
- Sheehan
- Falta
- Lorrain

## Parciální

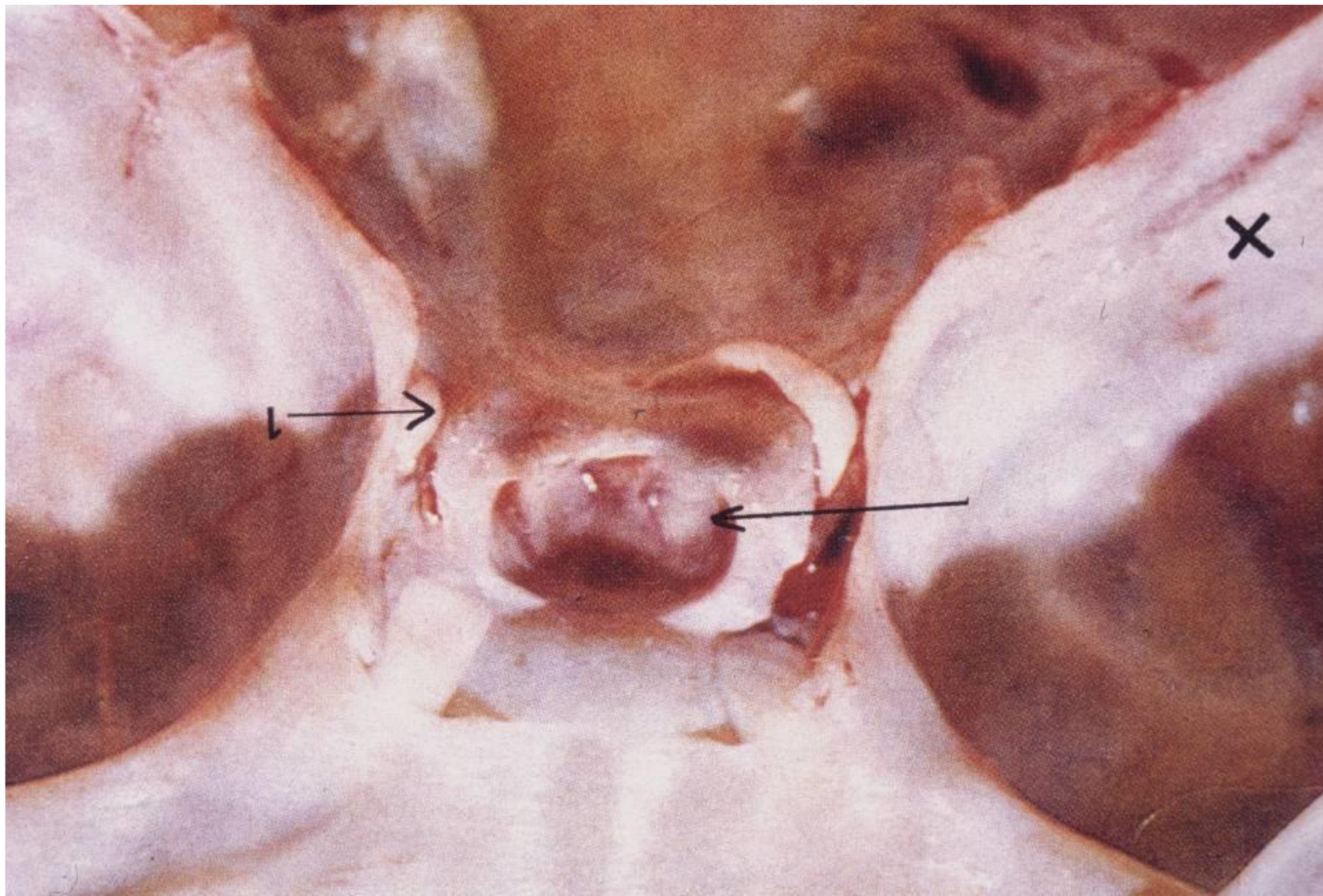
monohormonální  
(*nanismus*)  
kombinovaný

## Regulatorní hypofunkce

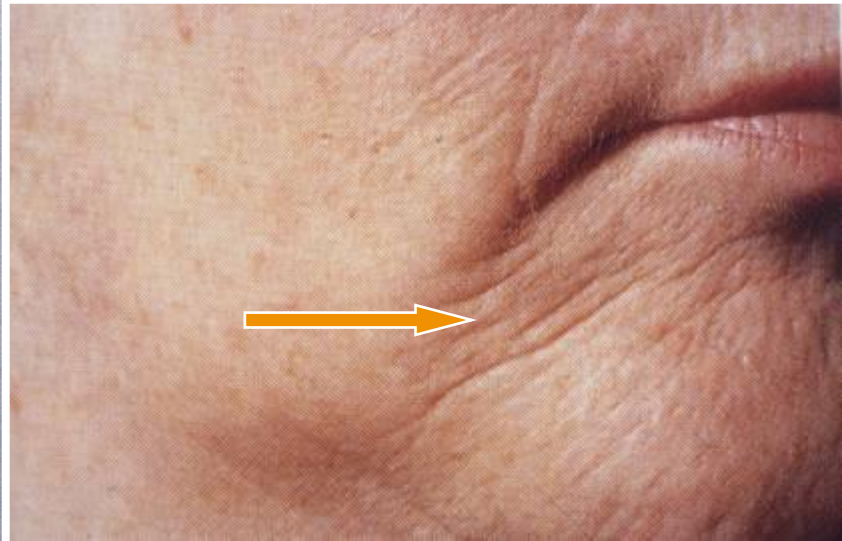
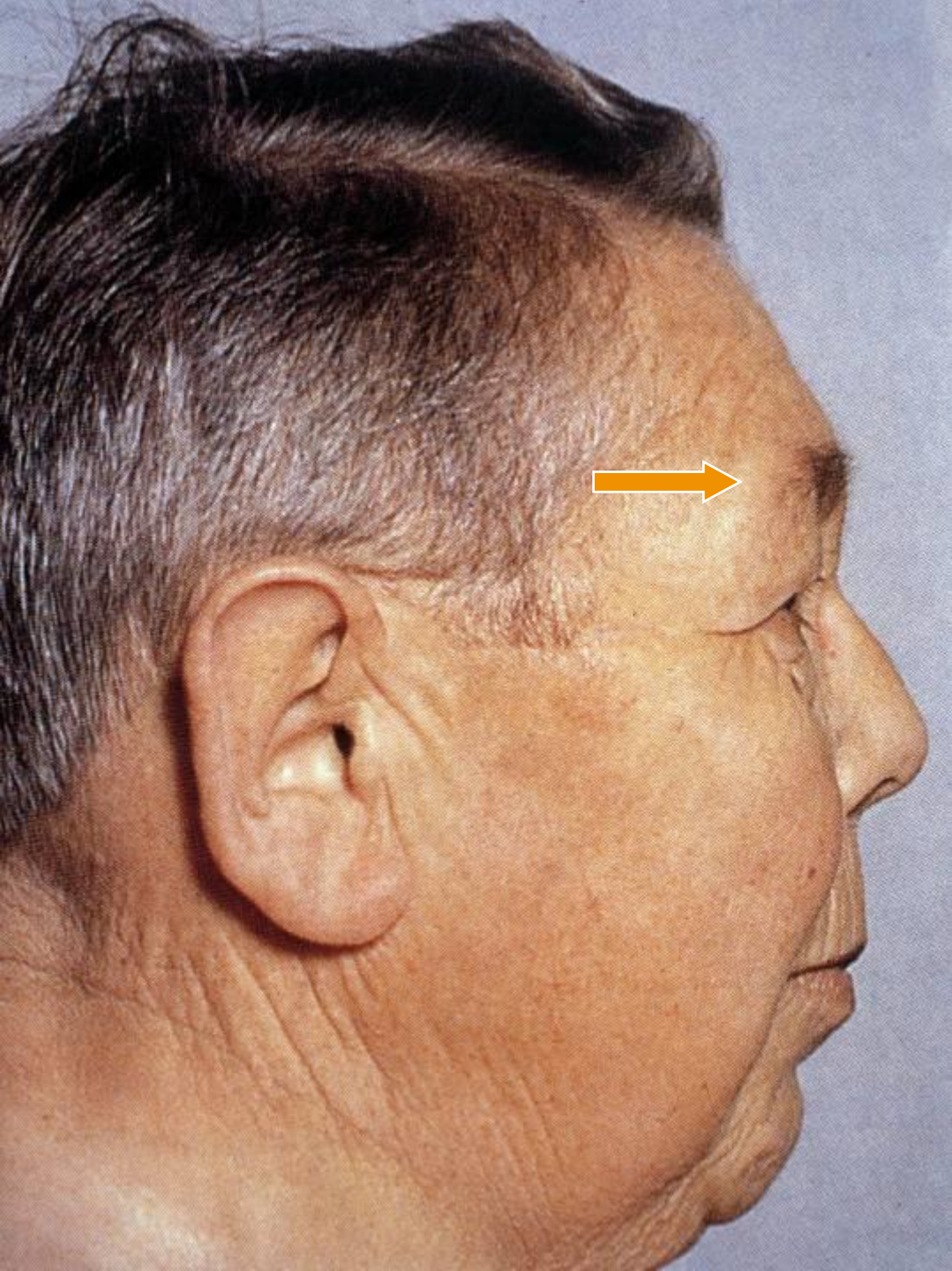
- z periferních žláz
- z ektopických  
produkcí
- iatrogenní

Atrophia hypophysis

(empty- sella - sy)

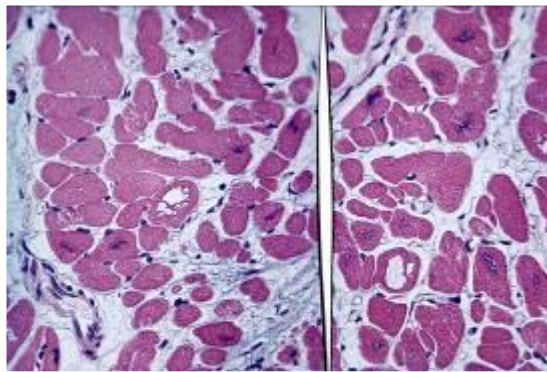
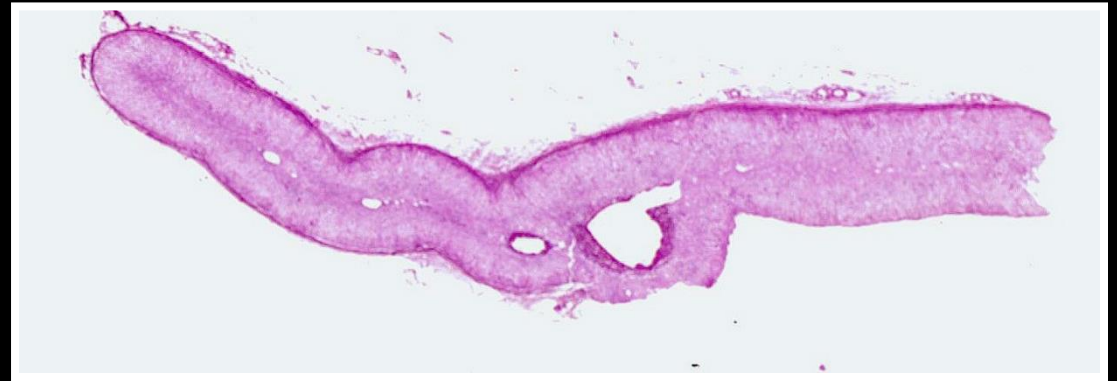


# Hypopituitarismus



# m. Adisoni centralis

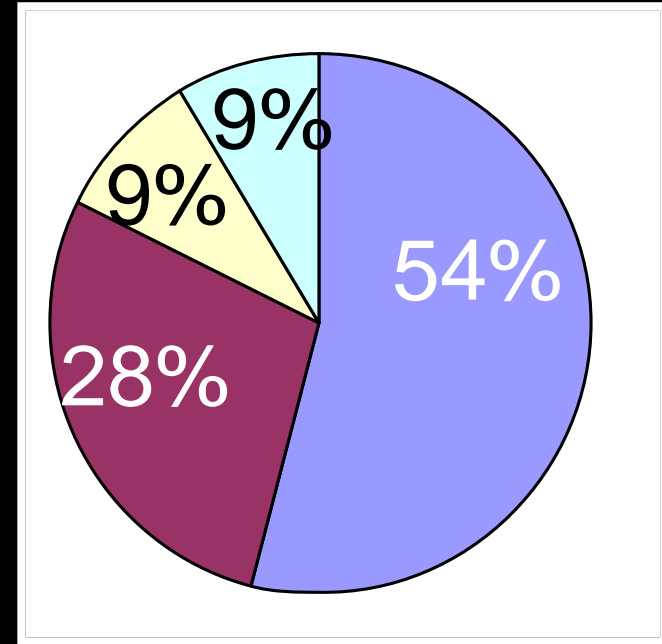
- atrofie nadledvin
- vakuolizace kardiomyocytů
- chybí kožní hyperpigmentace



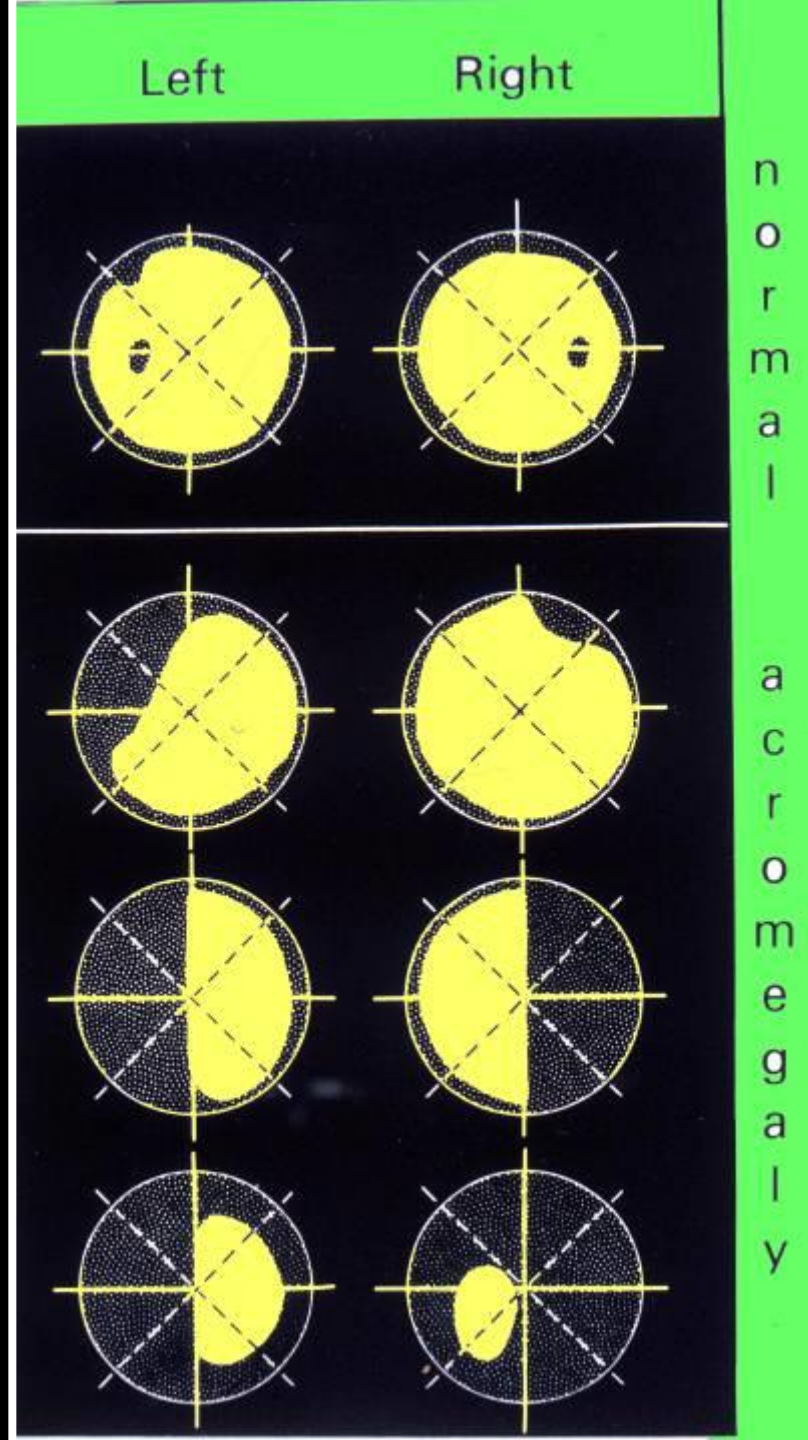
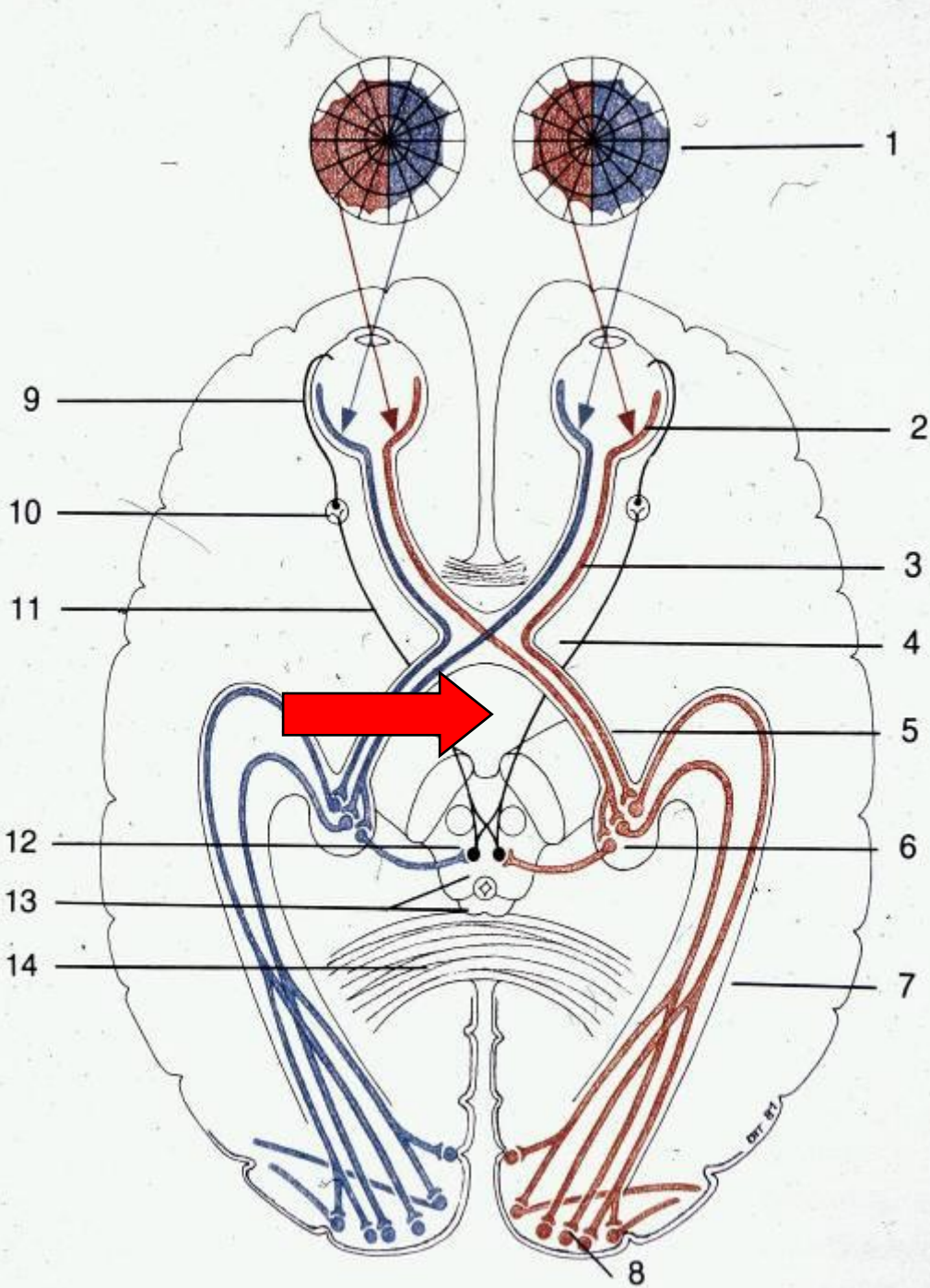
- hypotenze
- slabost
- hyperkalemie

# Adenomy hypofýzy

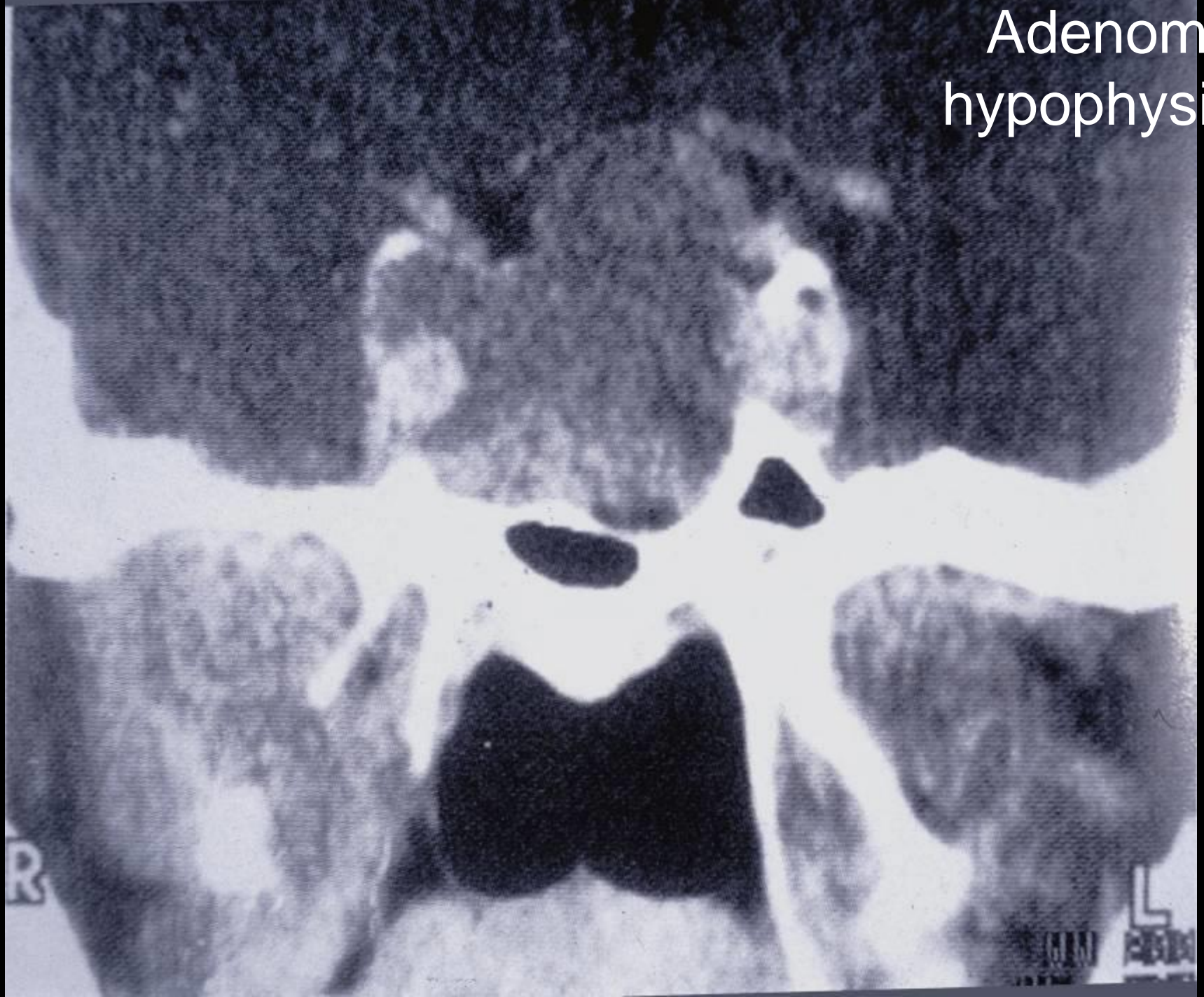
nejčastější klinické  
příznaky  
u operovaných



1.	útlak chiasma opticum	43
2.	akromegalie	23
3.	galaktorea-amenorea	7
4.	hypopituitarismus	7



Adenoma  
hypophysis



# Galaktorrhoe



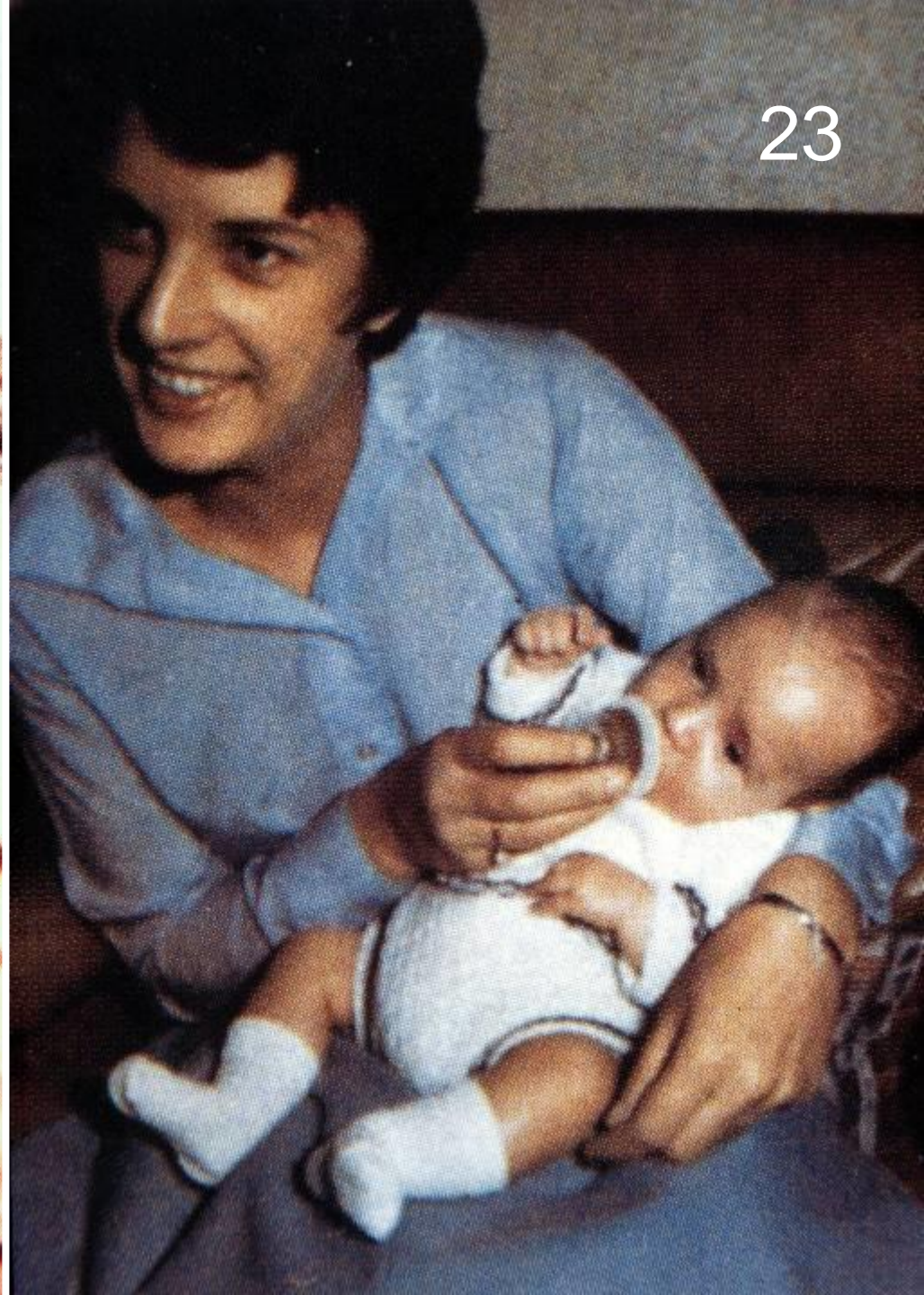


# Acromegalia

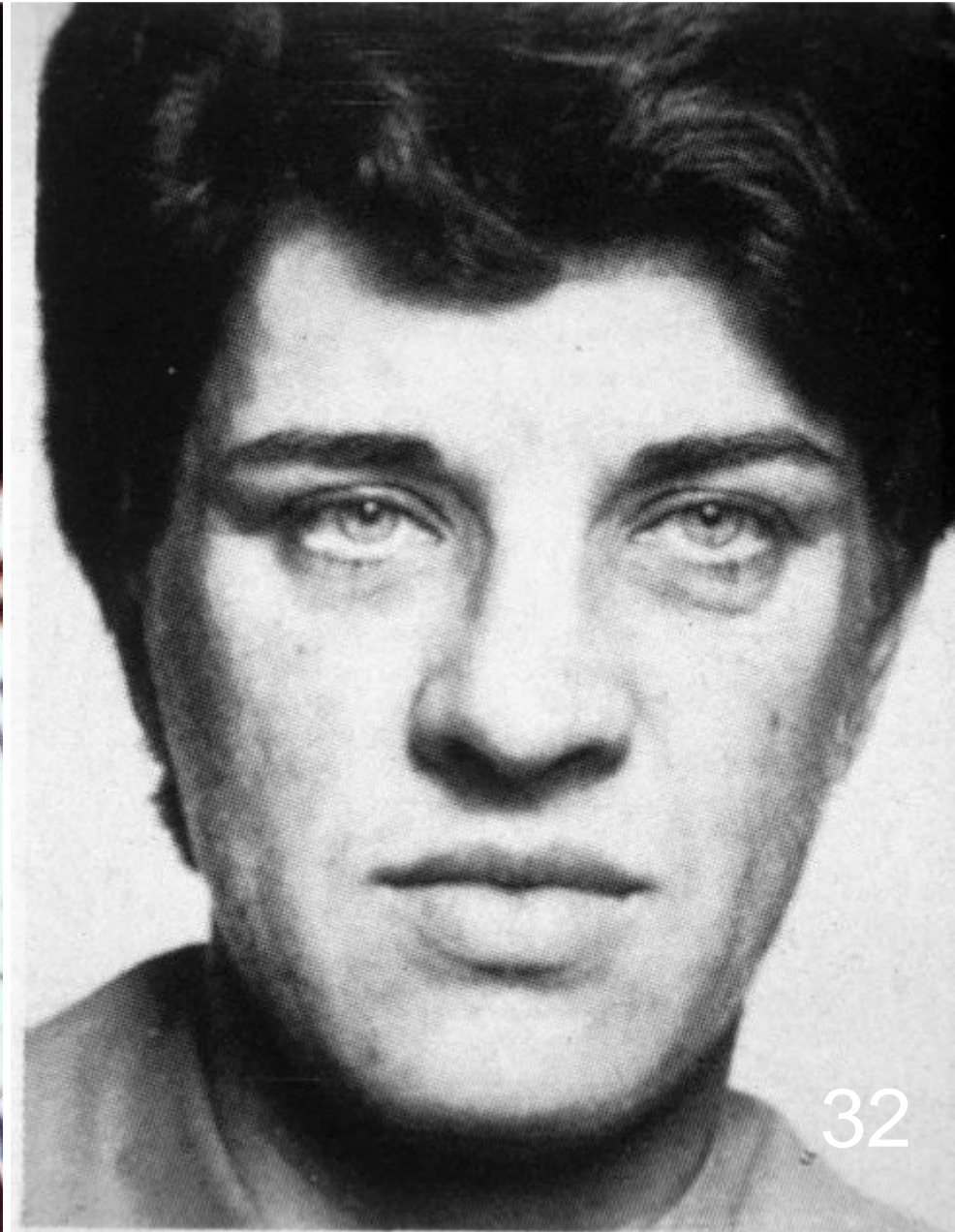
19



23



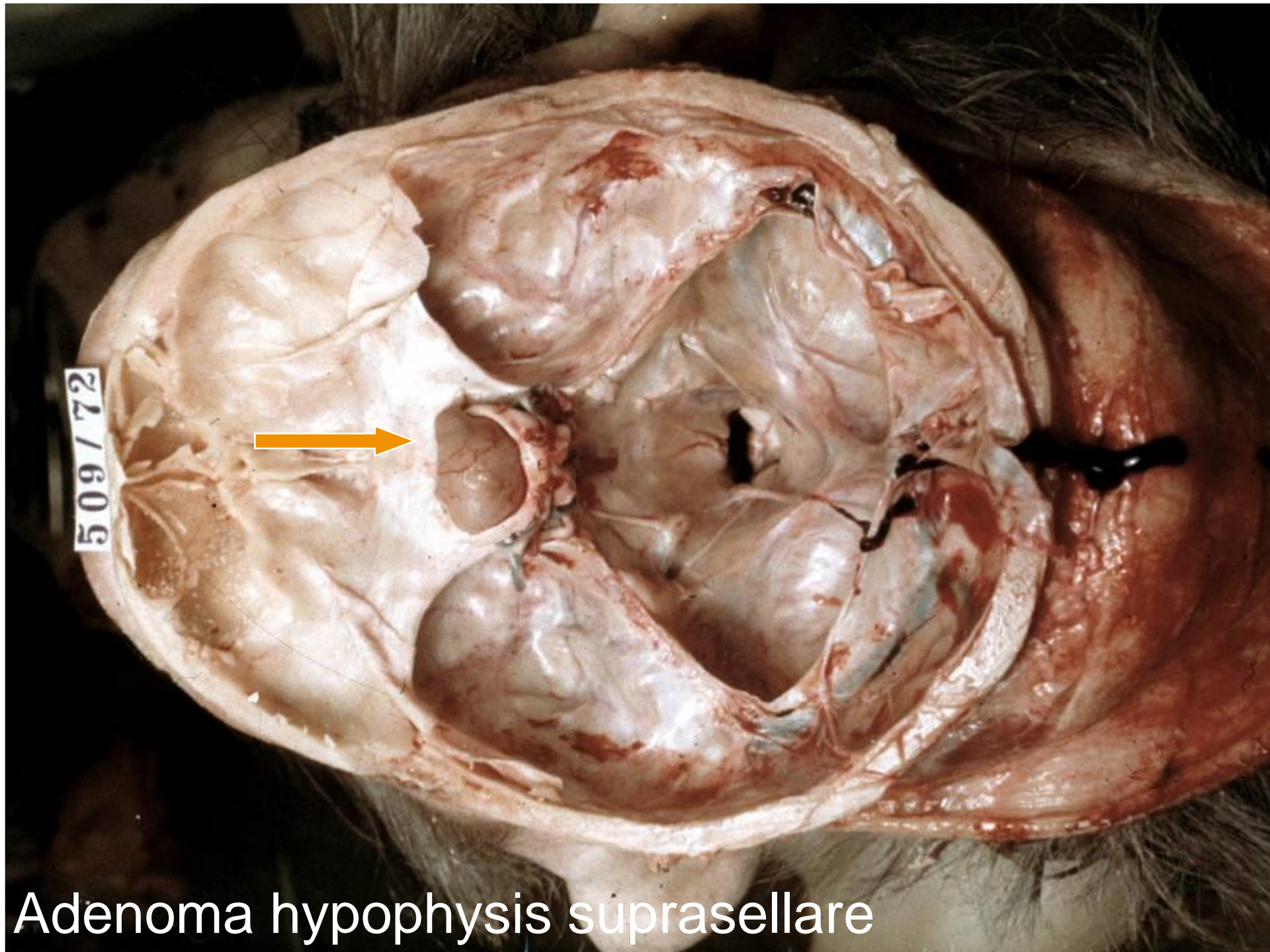
# Acromegalia



# The WHO Classification of Adenohypophysial Neoplasms . *A proposed five-tier scheme*

## *Návrh klasifikace z pěti hledisek*

1. endokrinní aktivita
2. zobrazovací/chirurgické
3. histologické
4. imunohistochemické
5. ultrastrukturální

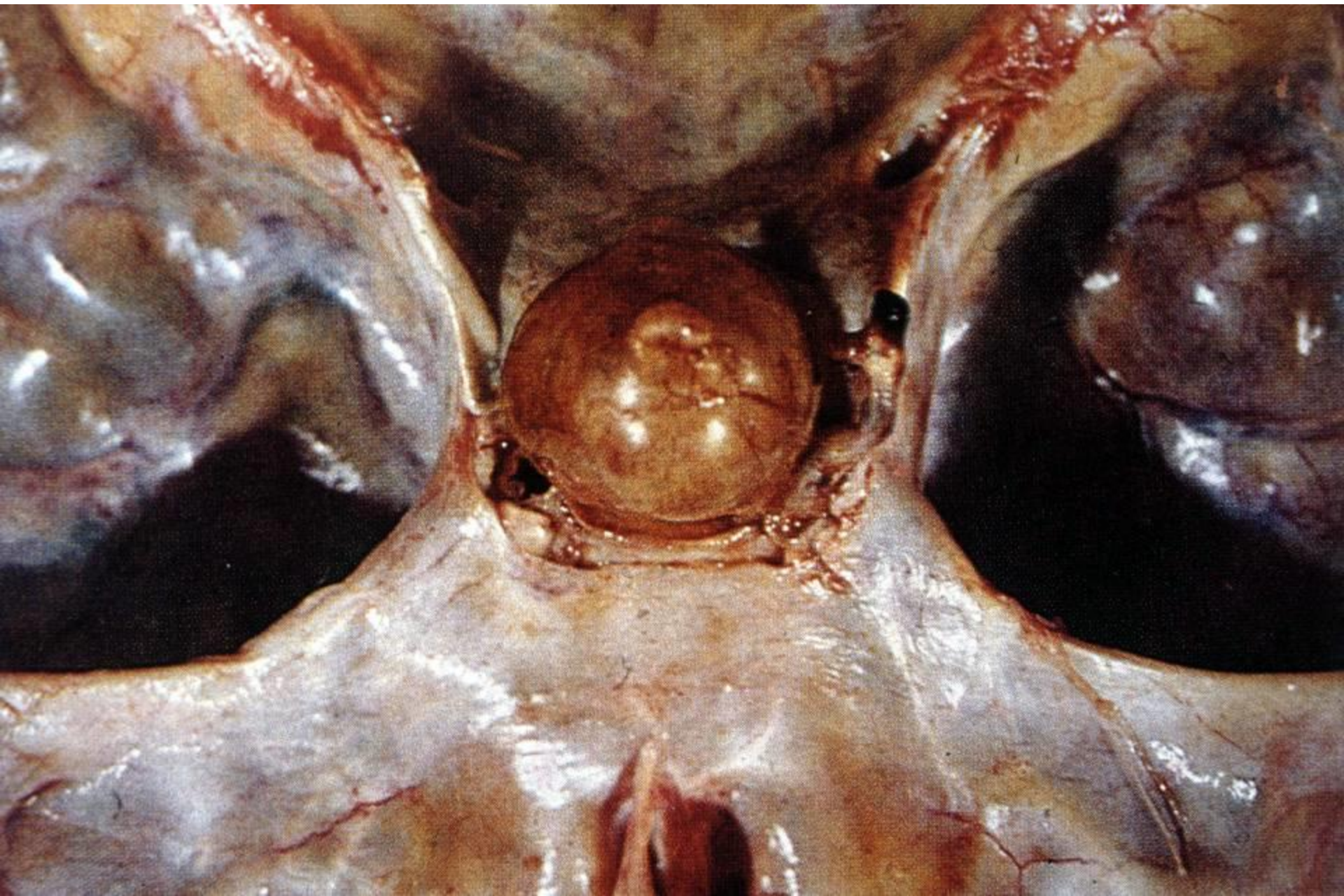


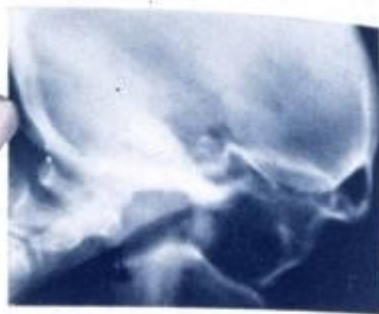
509/72



Adenoma hypophysis suprasellare

# Adenoma hypophysis suprasellare





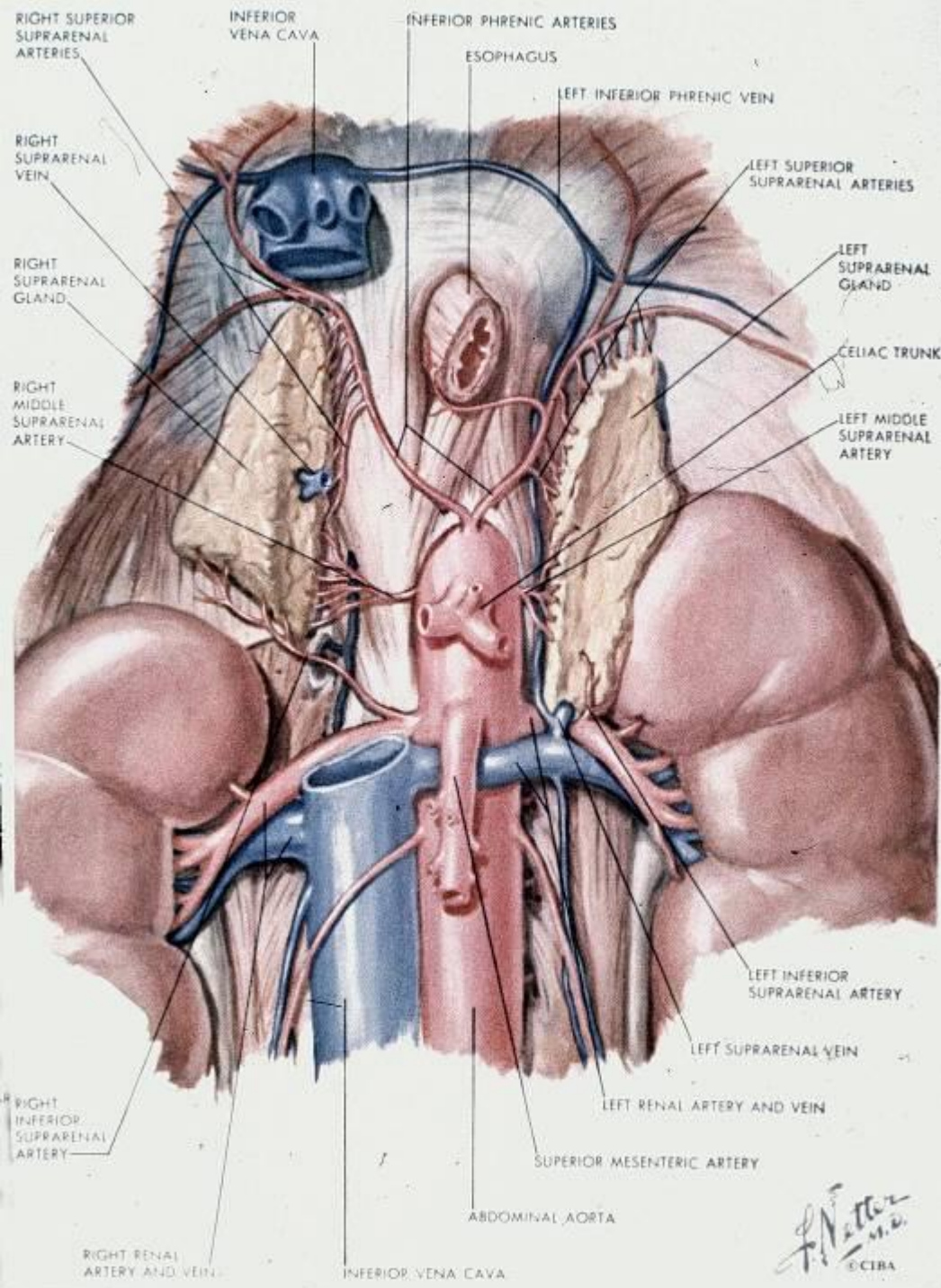
X-RAY OF TUMOR  
PROTRUDING ABOVE  
TUBERCULUM SELLAE  
OUTLINED BY AIR



PITUITARY GIANT  
CONTRASTED WITH  
NORMAL MAN  
(ACROMEGALY  
AND SIGNS OF  
SECONDARY PITUITARY  
INSUFFICIENCY  
MAY OR MAY NOT  
BE PRESENT)

*H. Netter*  
M.D.  
© CIBA





# Nadledviny

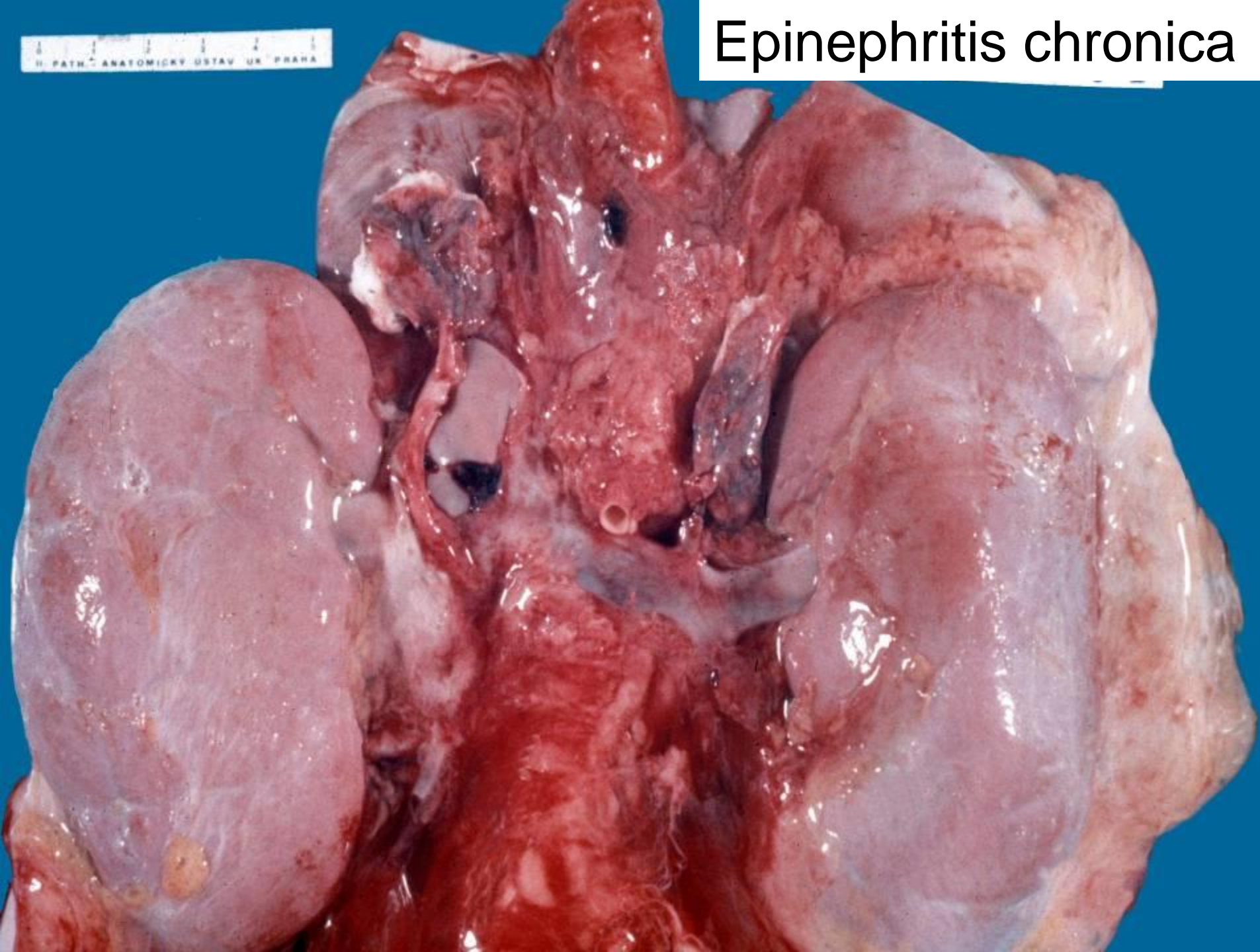


Hypoplasia  
gl. suprarenalium  
(anencephalus)



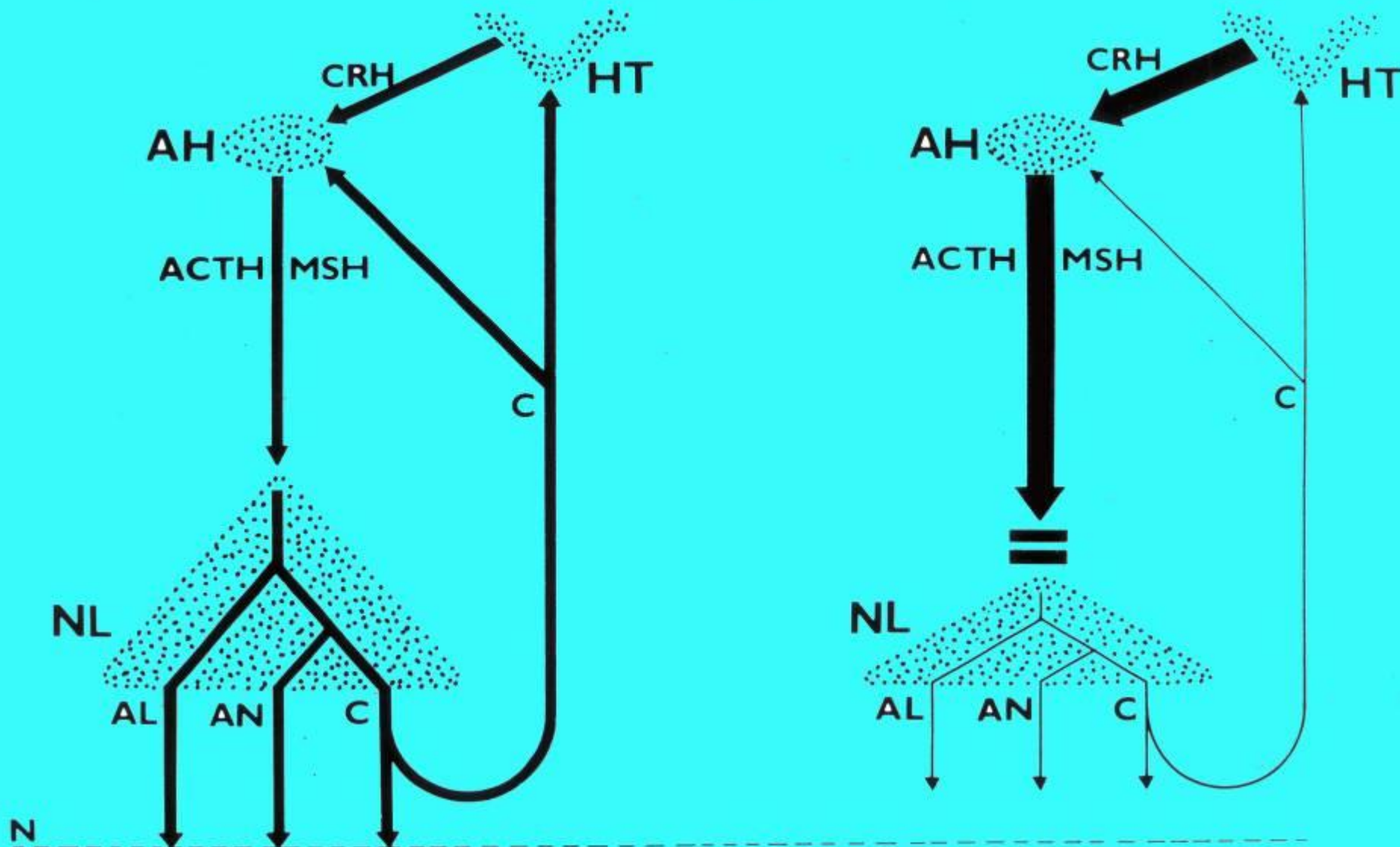
# Epinephritis chronica

U. PATH. ANATOMICKÝ ÚSTAV UK PRAHA



norma

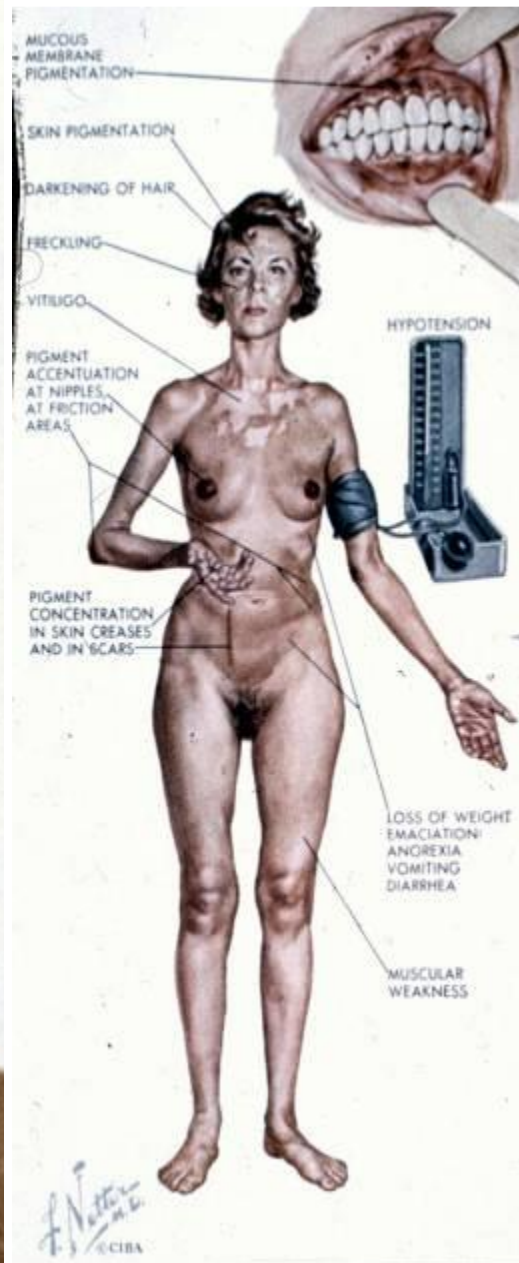
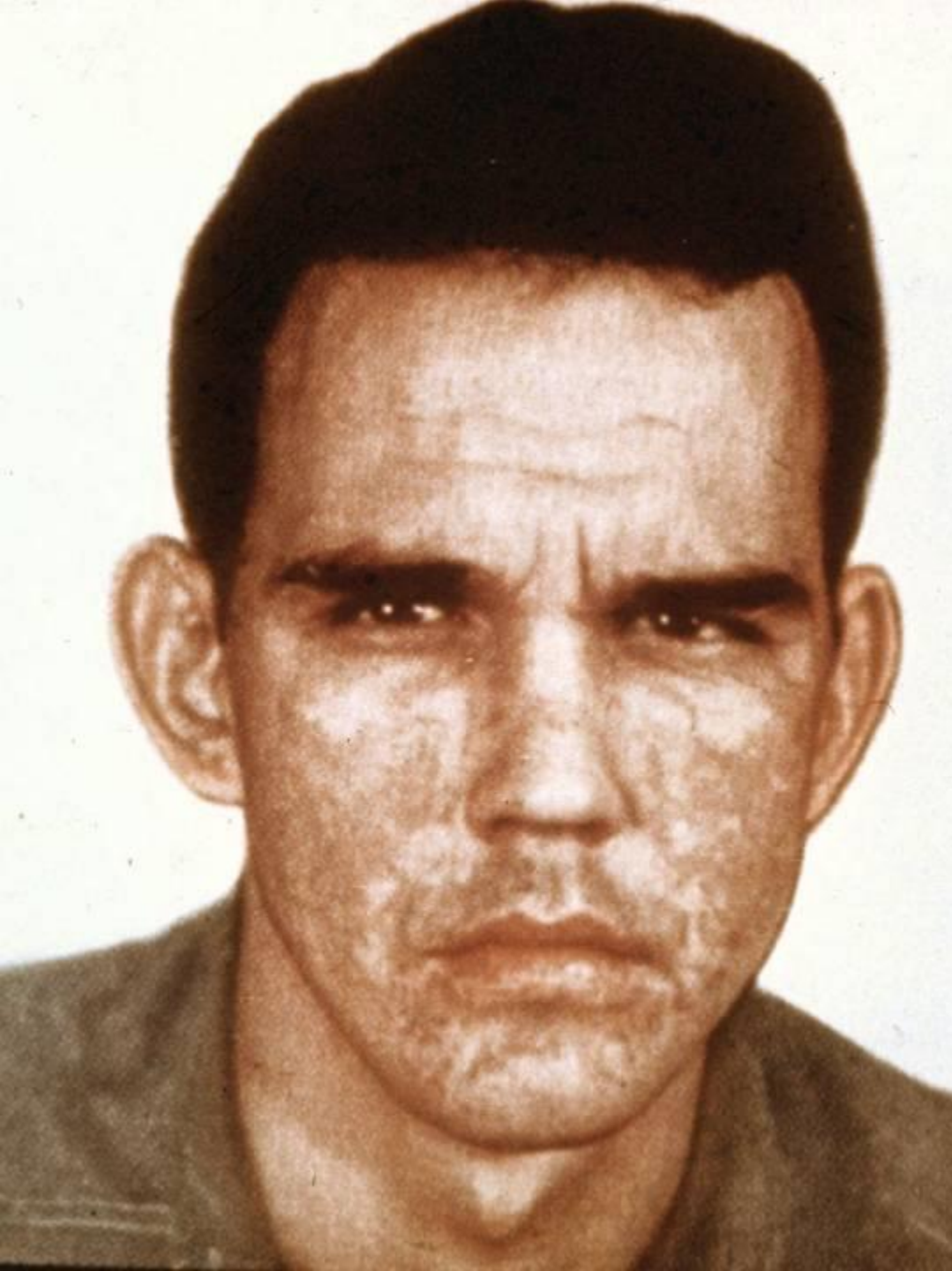
hypoplasia congenitalis



# Nadledviny - syndromy

- hypofunkce - panhypokortikalismus
  - akutní
  - chronický – Adison
    - periferní
    - centrální
- hyperfunkce
  - AGS
  - Cushing
  - hyperaldosteronismus Conn, Bartter

m. Adisoni



atrofie



tbc

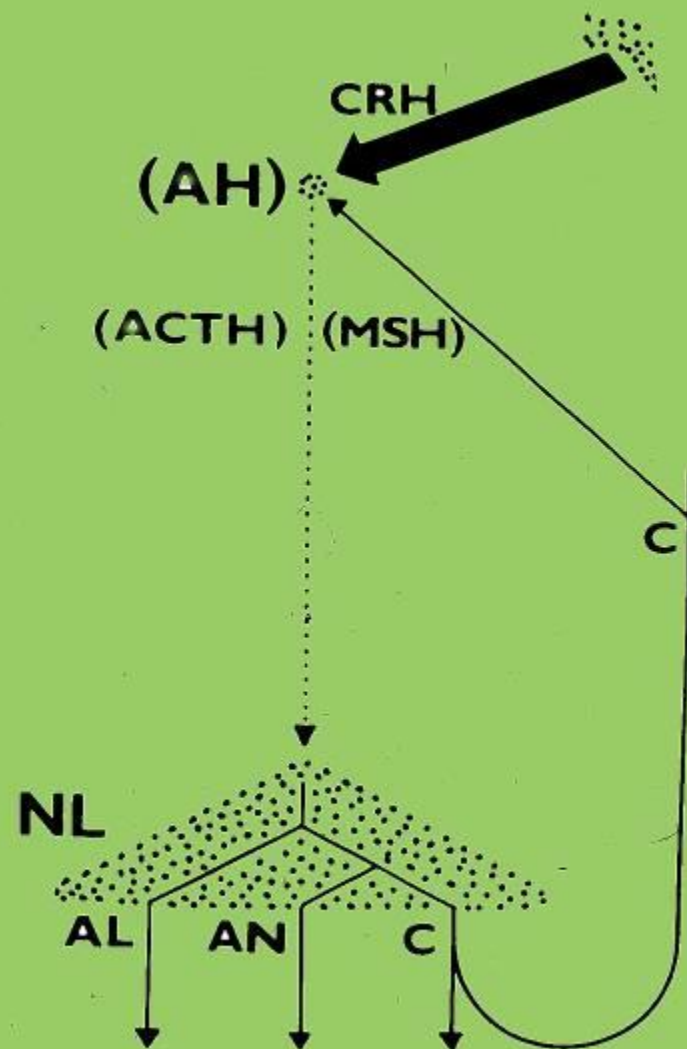
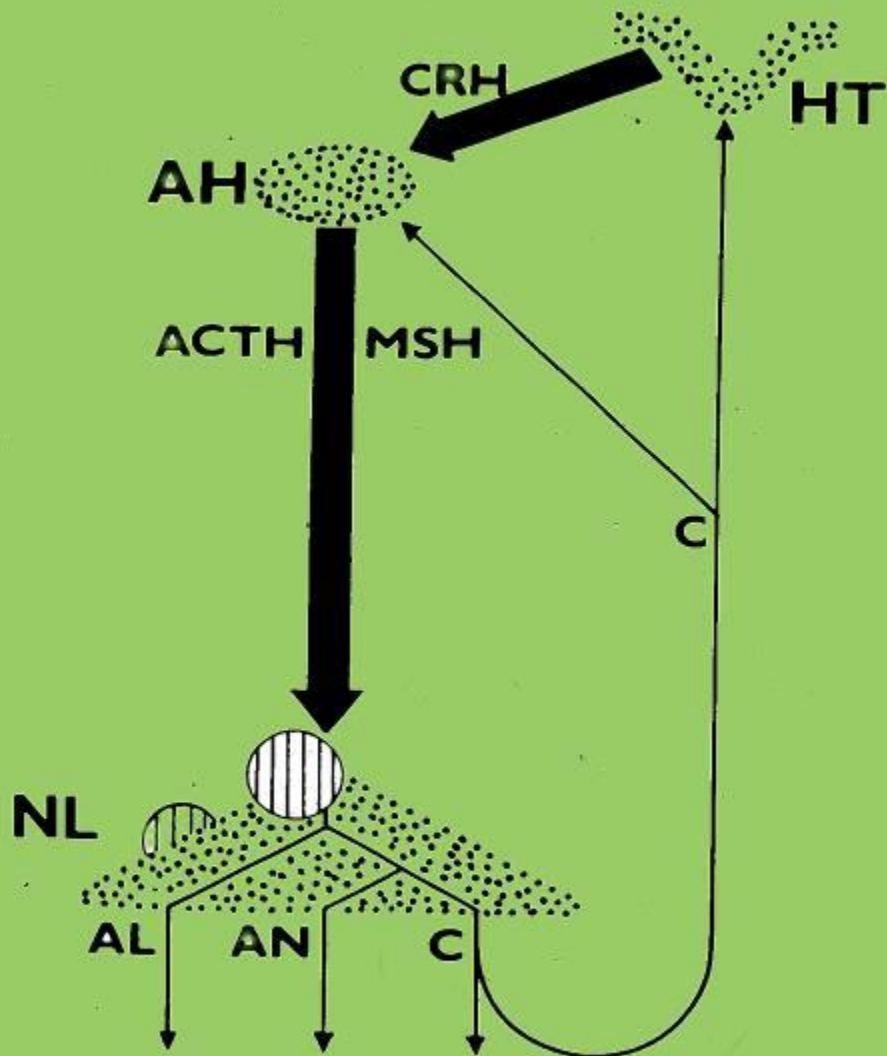


tu

5% OF CASES

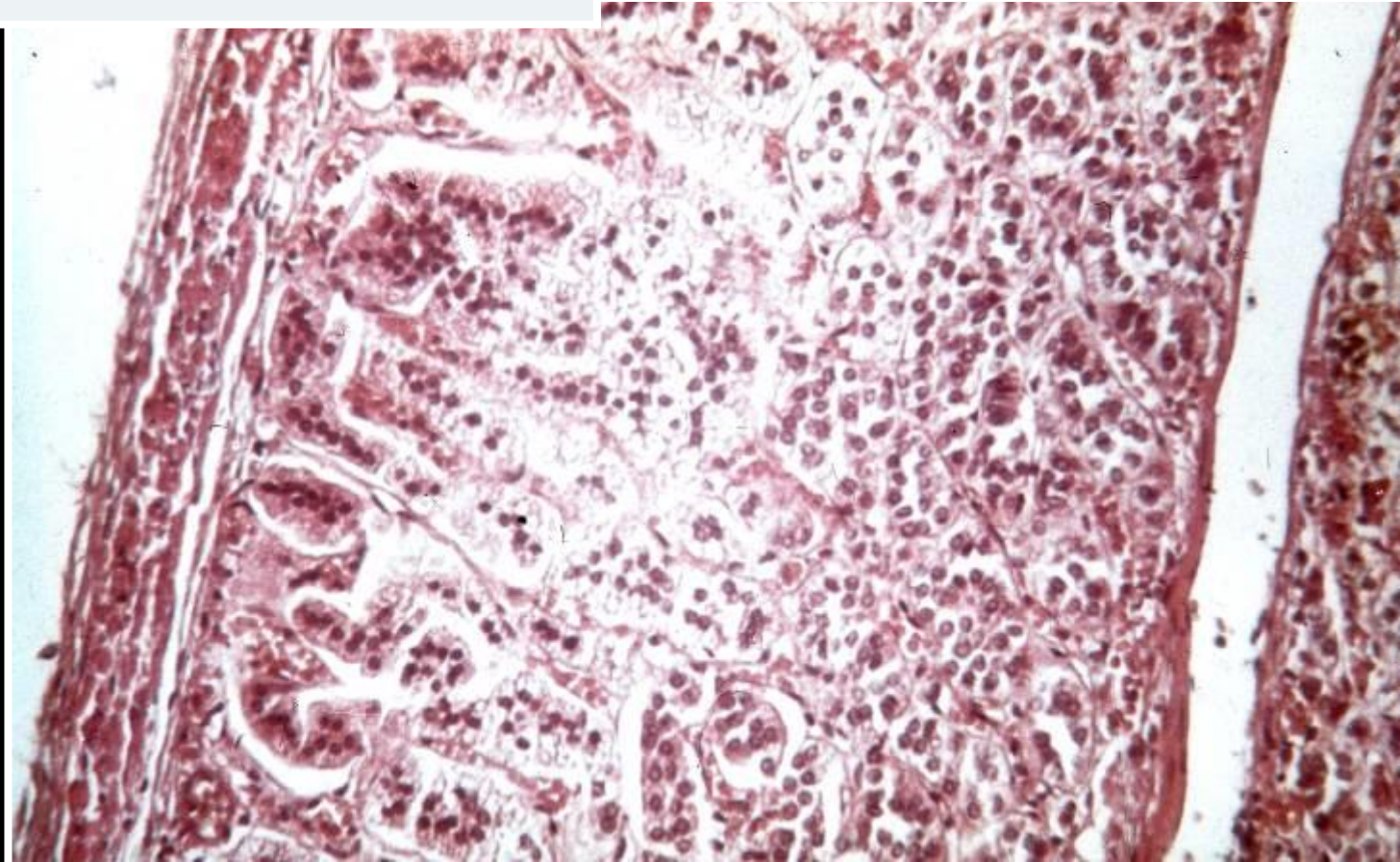
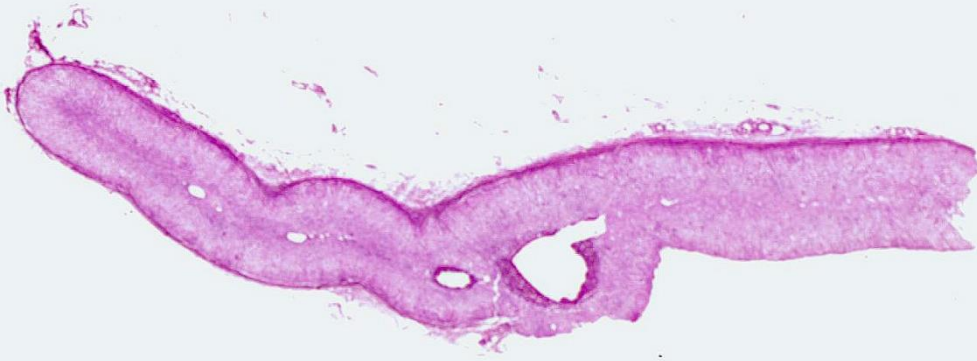
m Adison: periferní

centrální

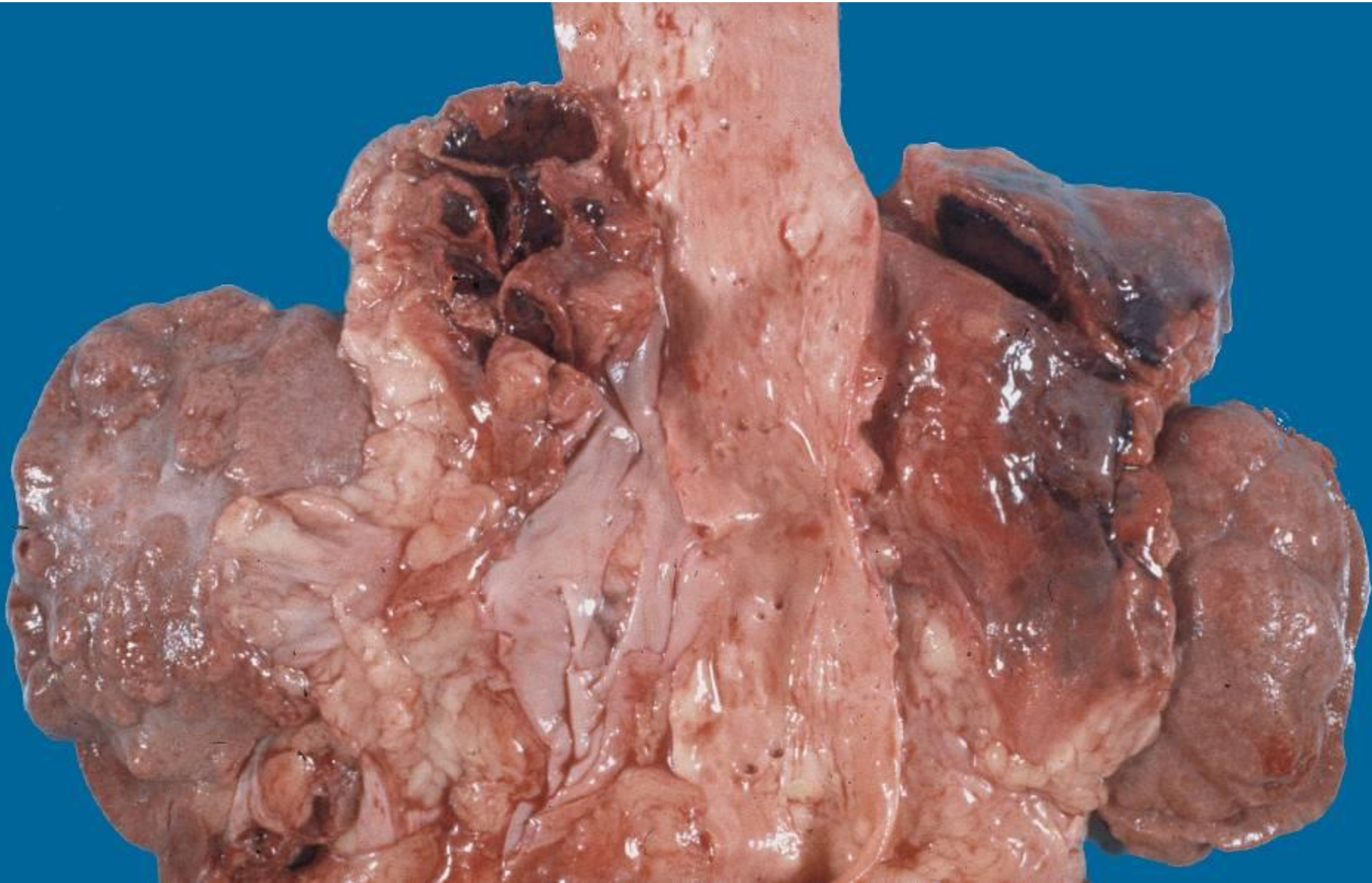


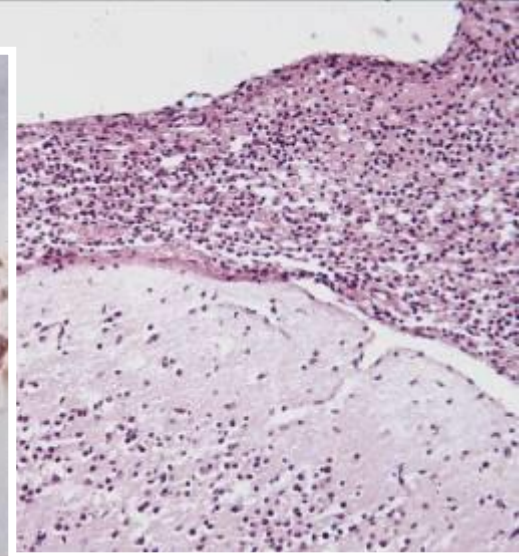
N

# Atrophia gl.suprarenalium



# Haemorrhagia gl. suprarenalium





W-F sy





# Nadledviny - syndromy

- hypofunkce - panhypokortikalismus
  - akutní
  - chronický – Adison
    - periferní
    - centrální
- hyperfunkce
  - Cushing
  - hyperaldosteronismus Conn, Bartter
  - AGS

# Nadledviny

## □ cortex

– definitivní

– fetální (90% regreduje do 6 měsíců)

□ novorozenec	8g	(3,5kg)	0,002
□ zdravý dospělý	9g	(70kg)	0,0001
– zóny	G,F,R		

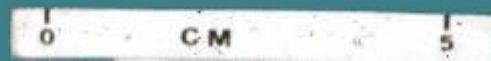
20x

## □ medulla

Adenoma gl. suprarenalis



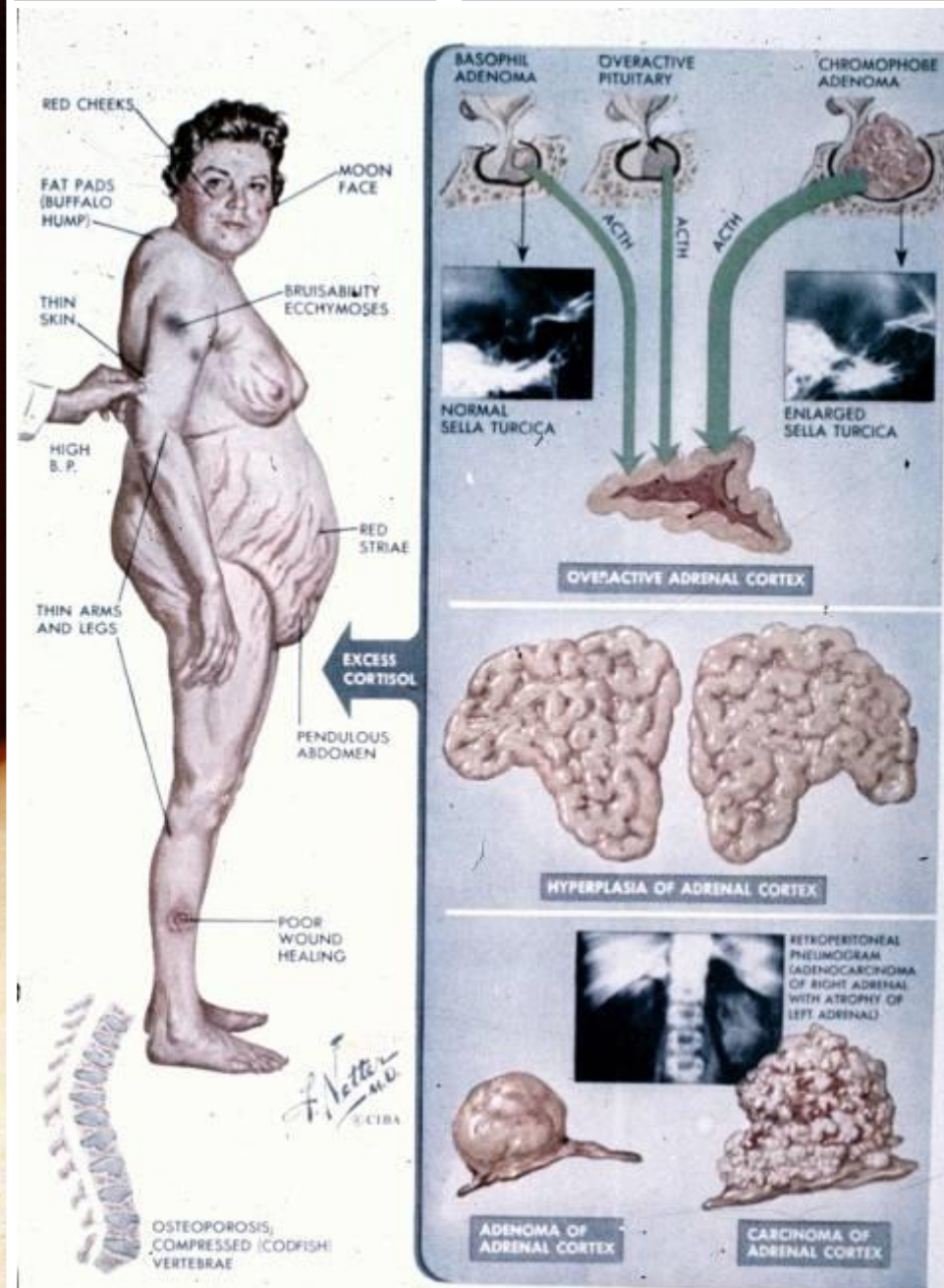
Ca gl. suprarenalis



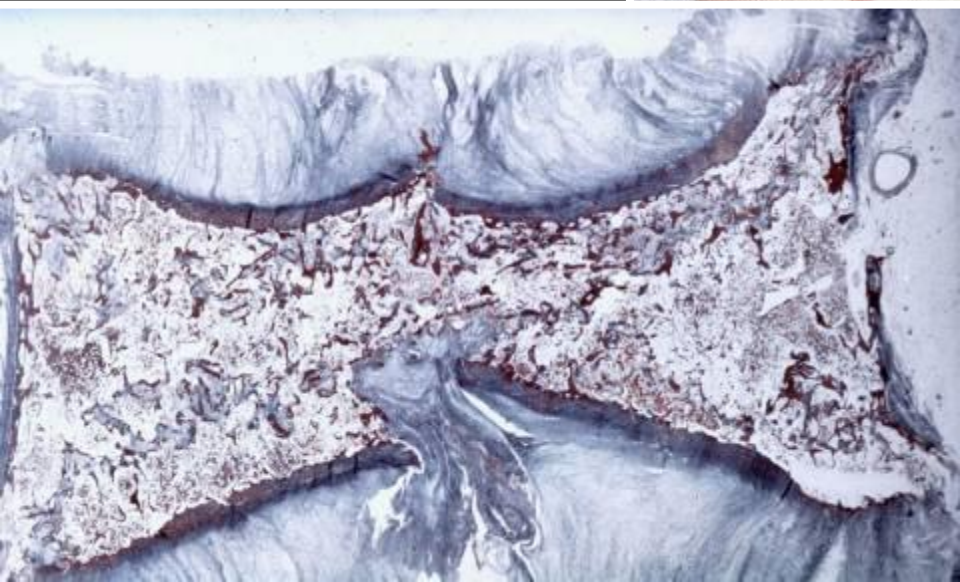
# Metastases ca pulmonum ad gl. suprarenales



# m. Cushing



m. Cushing



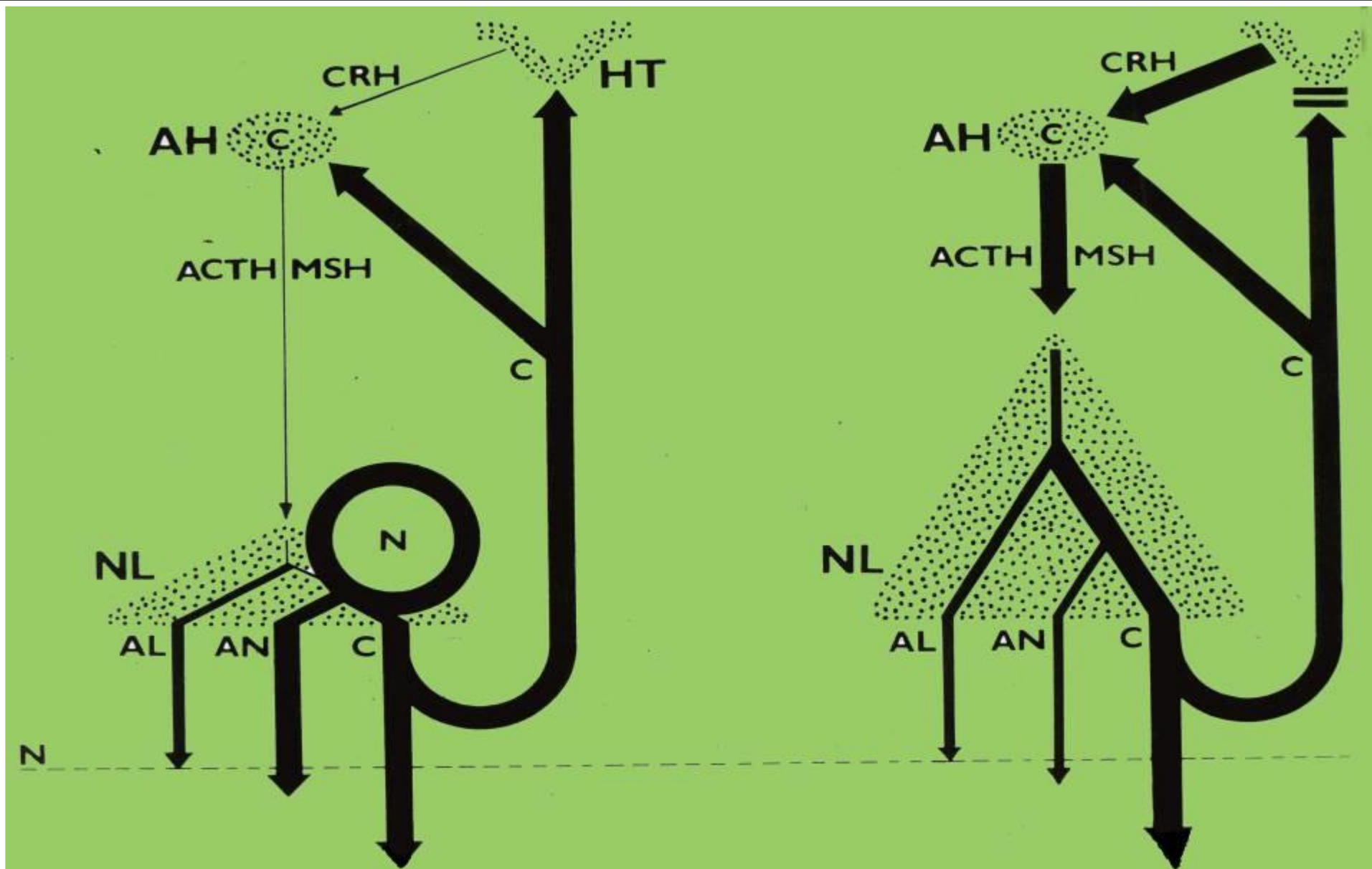
m. Cushing





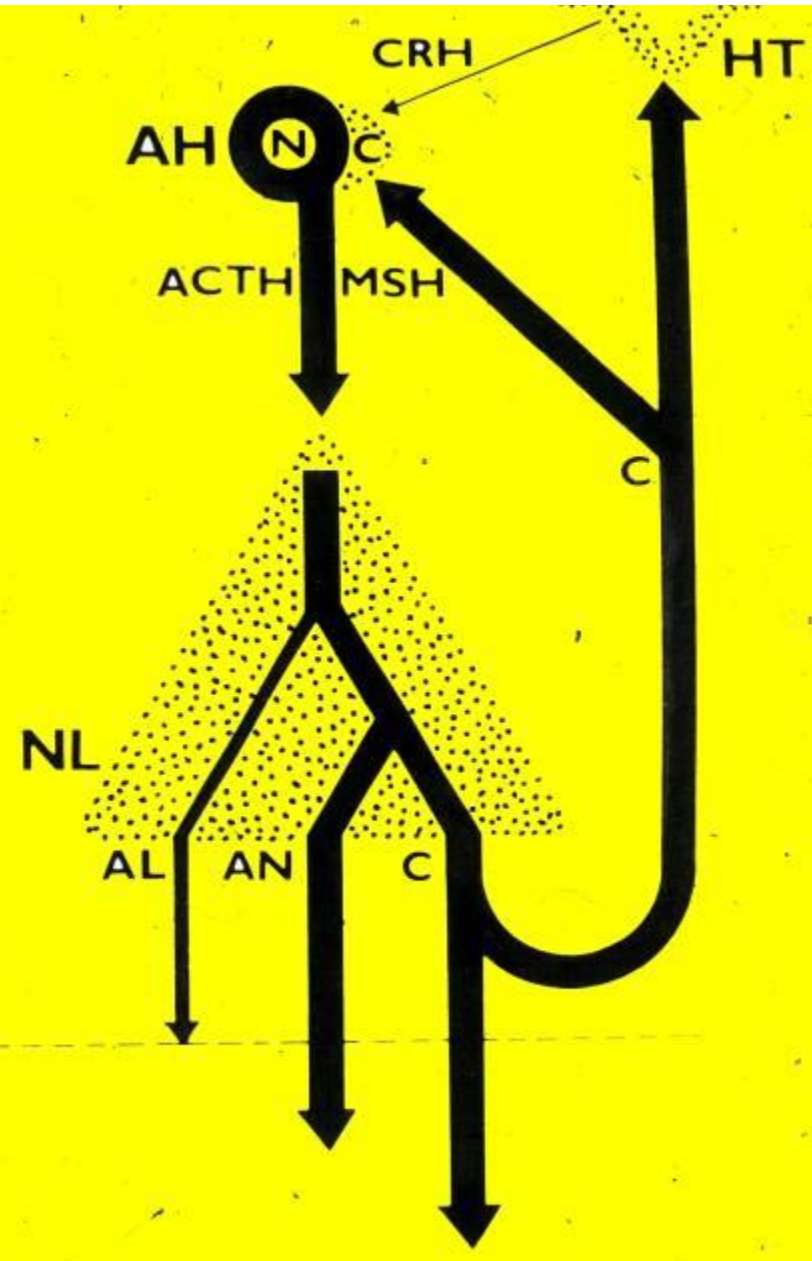
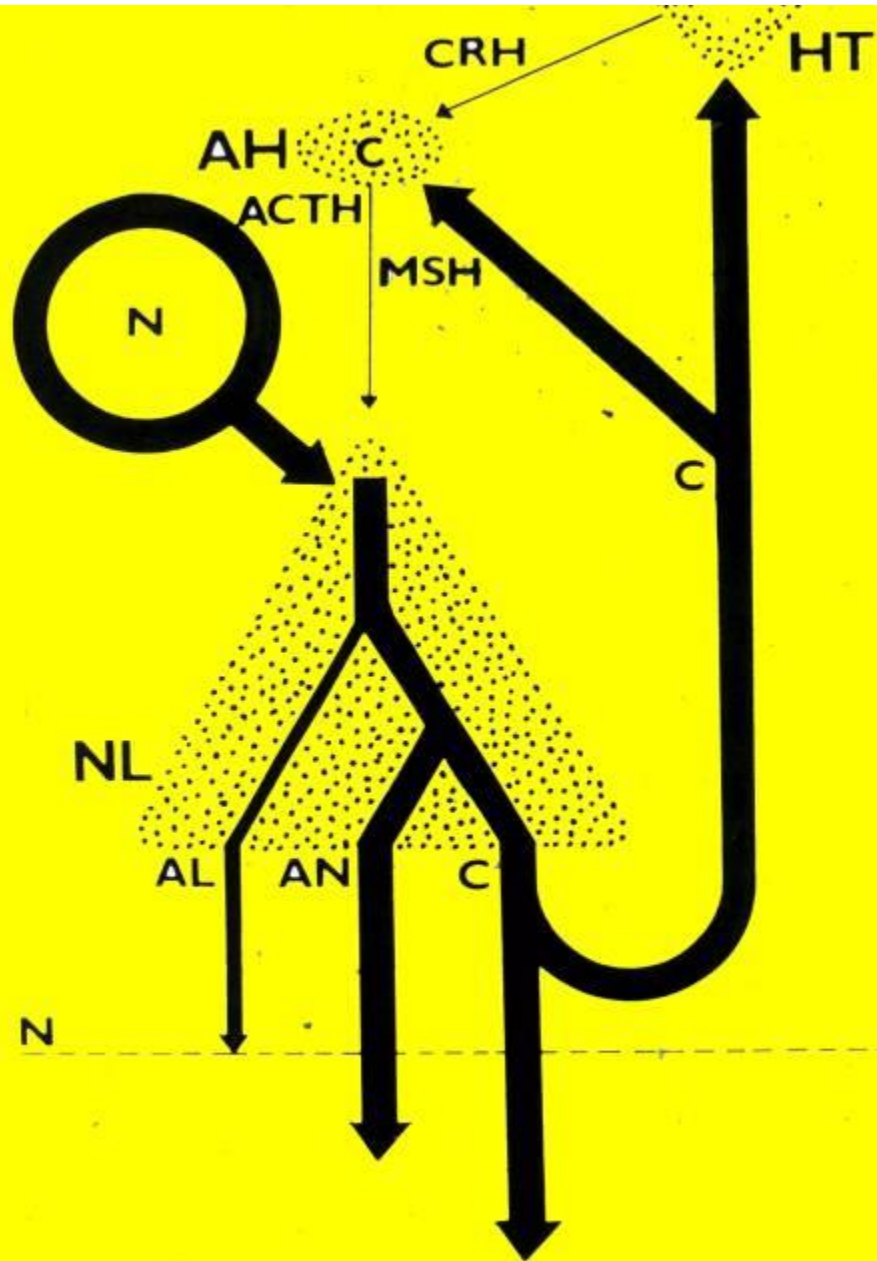
m. Cushing perif.

hypothalamický



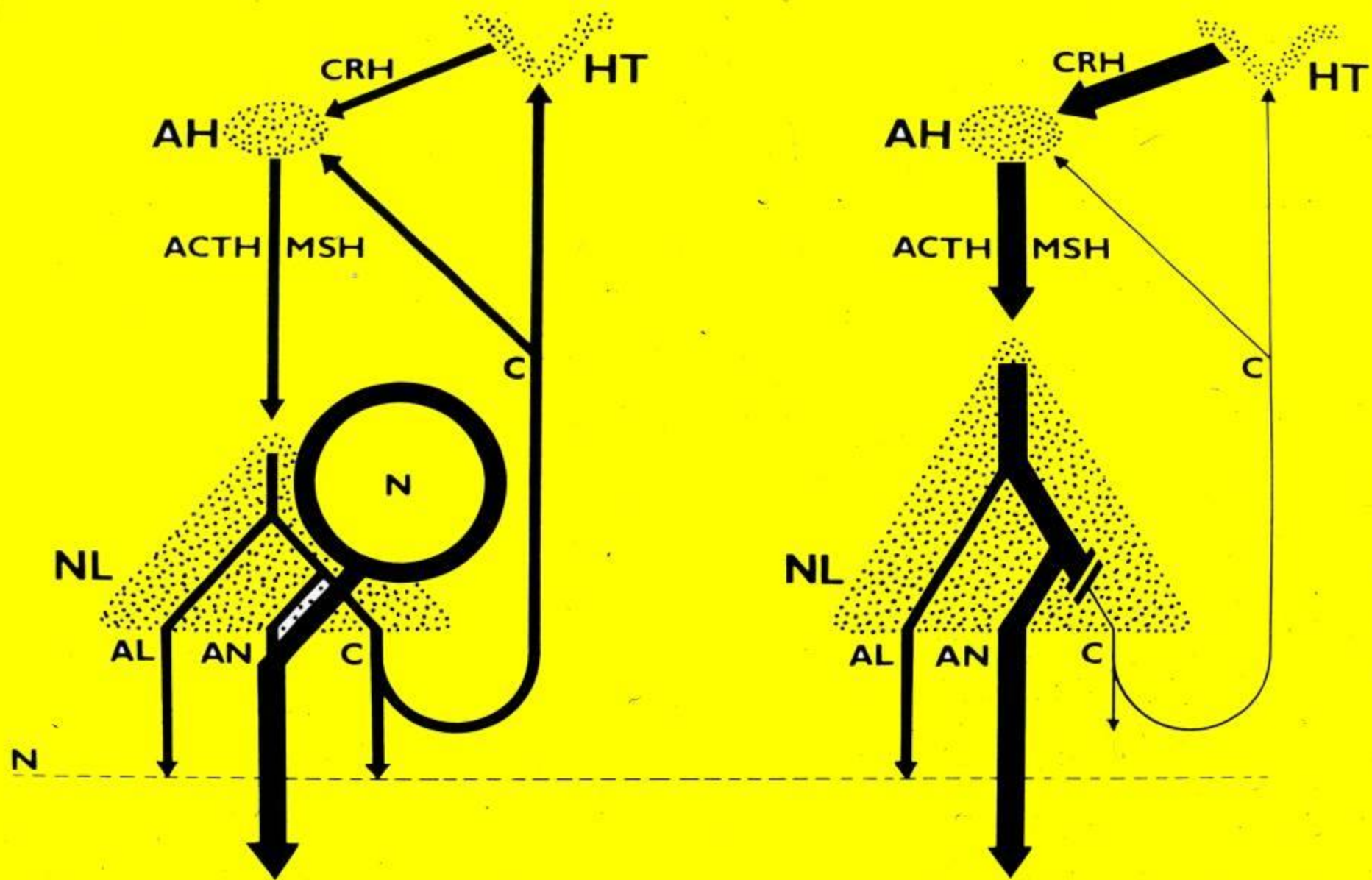
m. Cushing paraneopl.

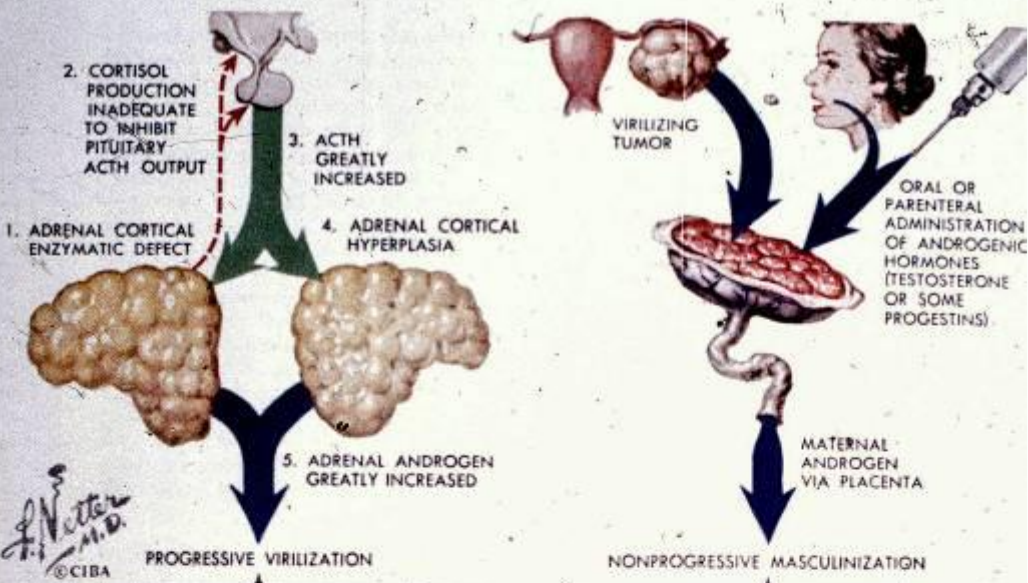
hypofyzární



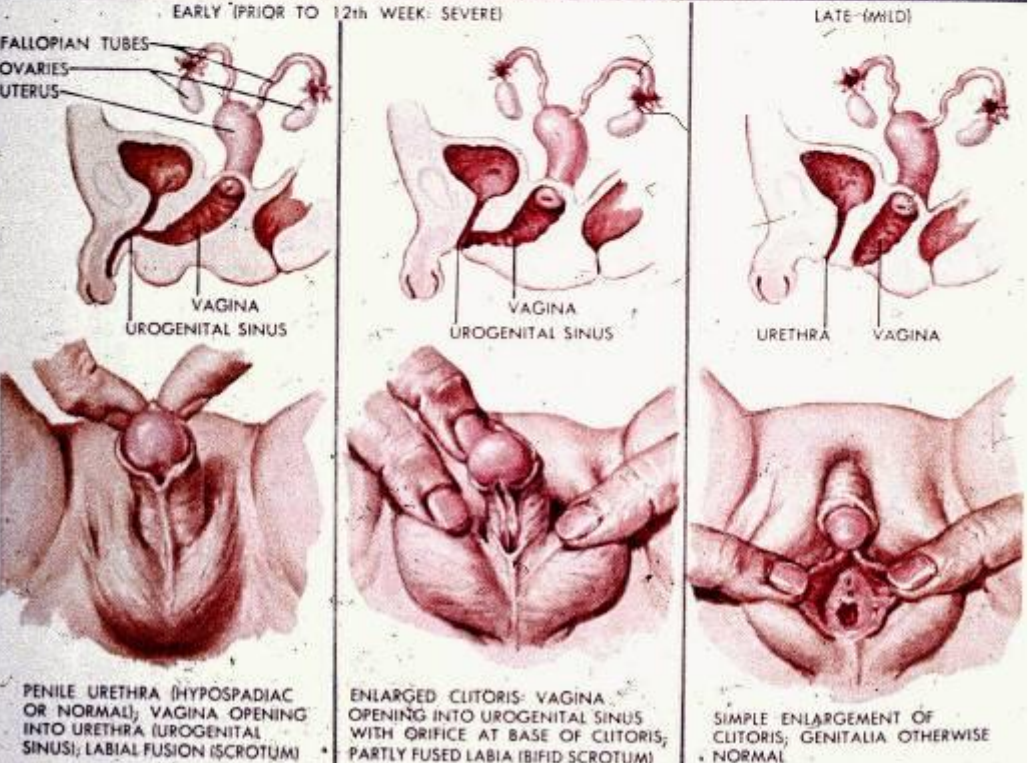
nadprodukce androgenů

AGS





DEGREE OF GENITAL MASCULINIZATION DEPENDENT ON FETAL STAGE WHEN ANDROGEN EXPOSURE OCCURRED

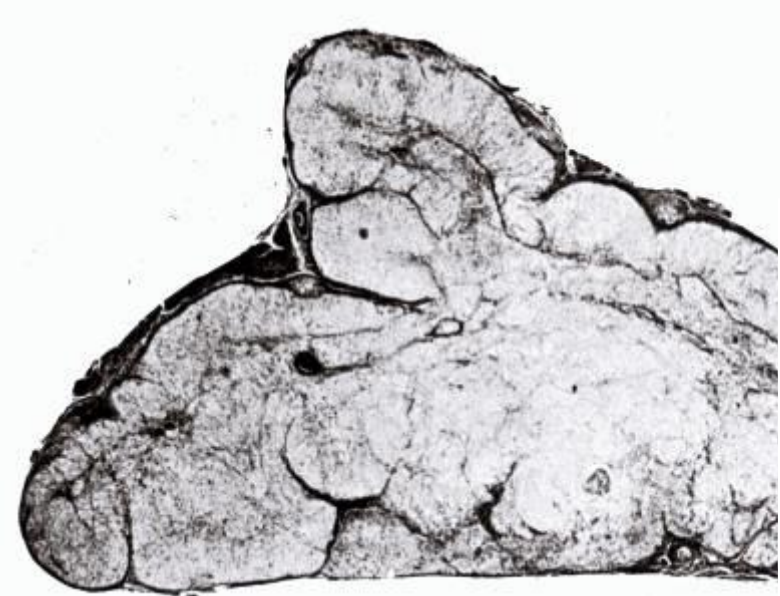


těhotenská  
expozice  
androgenům

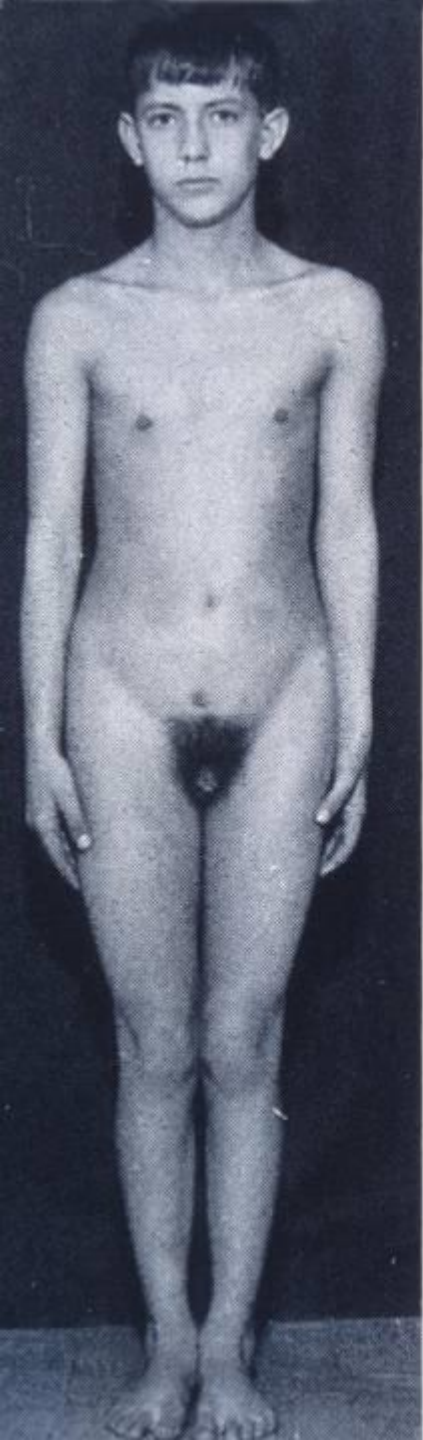
AGS

e-defekty

- 21-hydroxylasa
- 11-hydroxylasa
- 17-hydroxylasa....

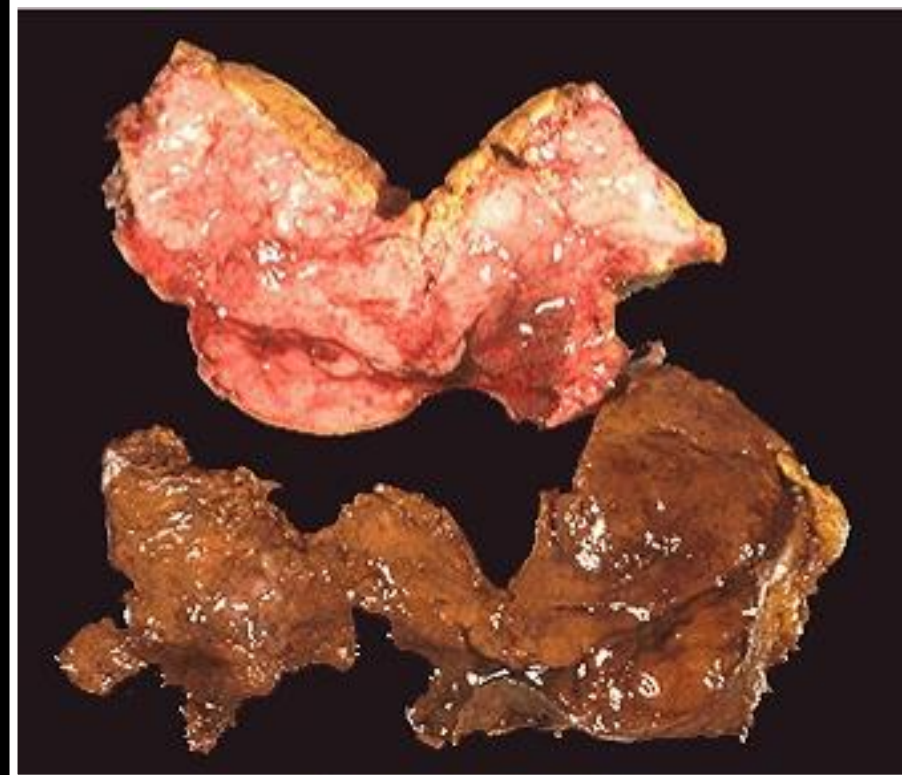


AGS

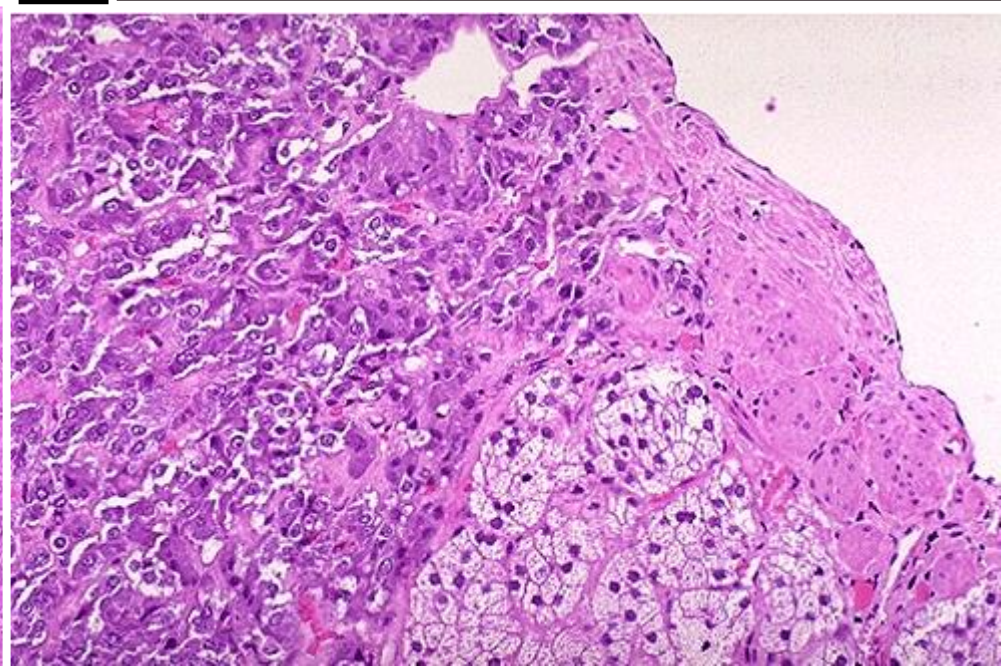
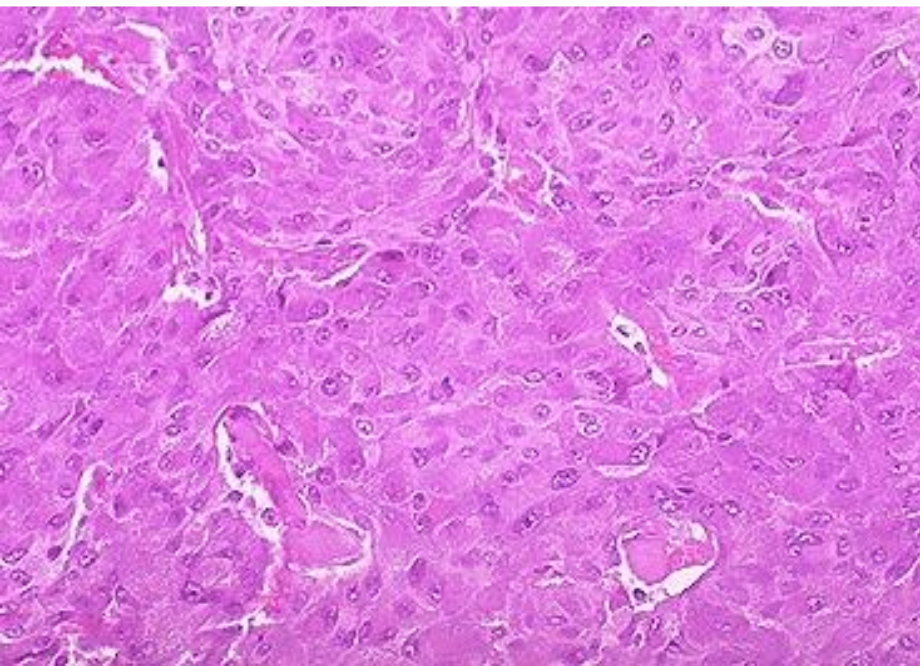


AGS

pseudo-  
hermaphroditismus  
femininus

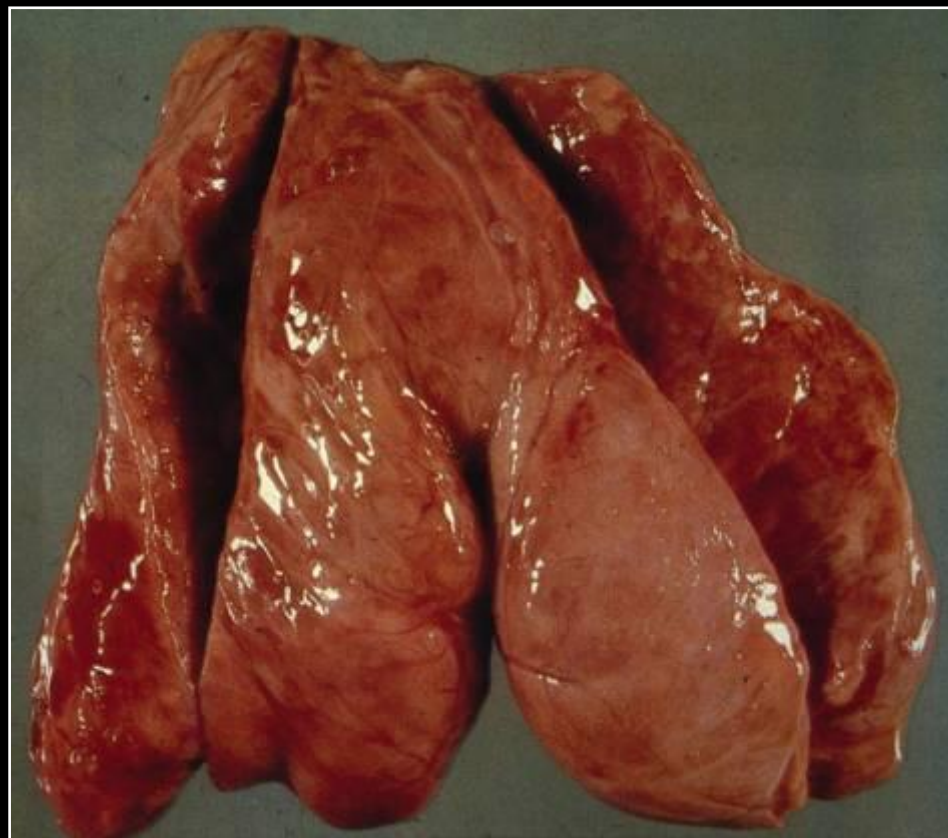
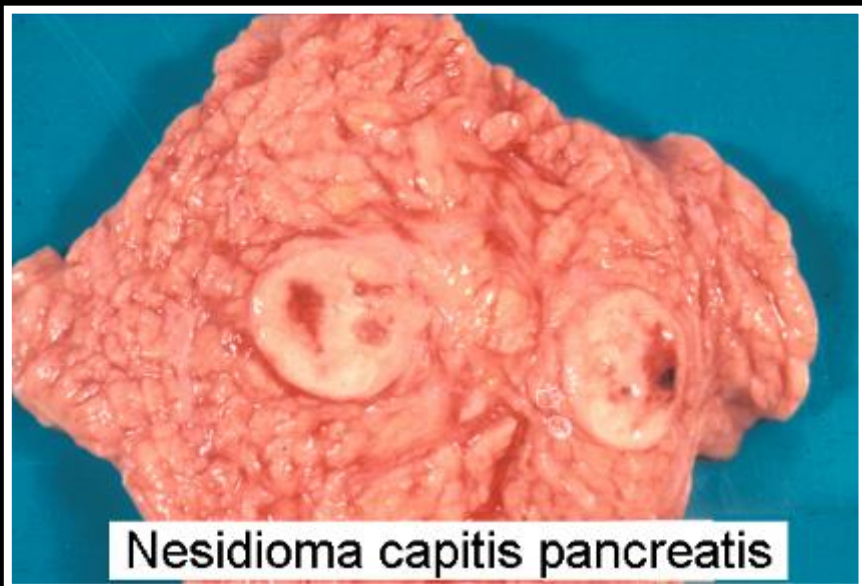


Pheochromocytoma



# Patologie endokrinních orgánů - II

## Štítná žláza



## Endokrinní pankreas

doc. Jaroslava Dušková

Ústav patologie 1. LF UK, Praha

<http://www1.lf1.cuni.cz/~jdusk/>





# Stítná žláza - glandula thyreoidea

*historie II.*

- **Basedow** (1840) popis  
hypertyreózy
- **Köstitl** (1855 - Wien):
  - *Der endemische Kretinismus als Gegenstand*
  - *der öffentlichen Fürsorge (habilit. spis)*
- **Gull** (1873) popis  
hypotyreózy
- **Murray** (1882) léčba

# Stítná žláza - glandula thyreoidea *historie III.*

- **Hashimoto** (1912)      struma  
lymphomatosa
- **Kendall** (1914):      objev tyroxinu
- **Aron a Loebe** (1929)      objev  
TSH
- **Adams a Purves** (1952)      objev  
LATS

# Štítná žláza

## - embryologie a fetální endokrinologie

- ❖ základ v epitelu dutiny ústní, vývoj začíná koncem 1. iu. měsíce → **ductus thyreoglosus**
- ❖ výchlípky laterálního faryngu
  - ultimobranchiální tělíska → **C- bb.**
  - **příštítná tělíska**
- ❖ fetální sekrece od 12. týdne
  - účinky **růstové**
  - účinky **vývojové (diferenciační)**



Biedl 1913

Biedl 1913



# Štítná žláza

## *anatomie*

- hmotnost dospělého orgánu 15-20g
- **nad 60g** (*7g u novorozence*) **struma**
  - ❖ lobus dexter
  - ❖ istmus a lobus pyramidalis
  - ❖ lobus sinister
  - ❖ *aberantní, akcesorní, ektopická tkáň*  
(polyklonalita údajně odliší od ca)

# Štítná žláza

*- fyziologie a regulace*

- hypotalamohypofýzotyreoidální osa  
(TRH, TSH)
- enzymy - dejódázy
- autoregulace závislá na příjmu jódu
- imunitní systém



# Regresivní změny

- dystrofie: deposita amyloidu, kalcifikace
- atrofie: z nedostatku thyreotropní stimulace (TSH), pozánětlivá
- nekróza: pouze v rámci hyperplastických nebo nádorových změn

# Thyreoiditis

## □ nespecifická

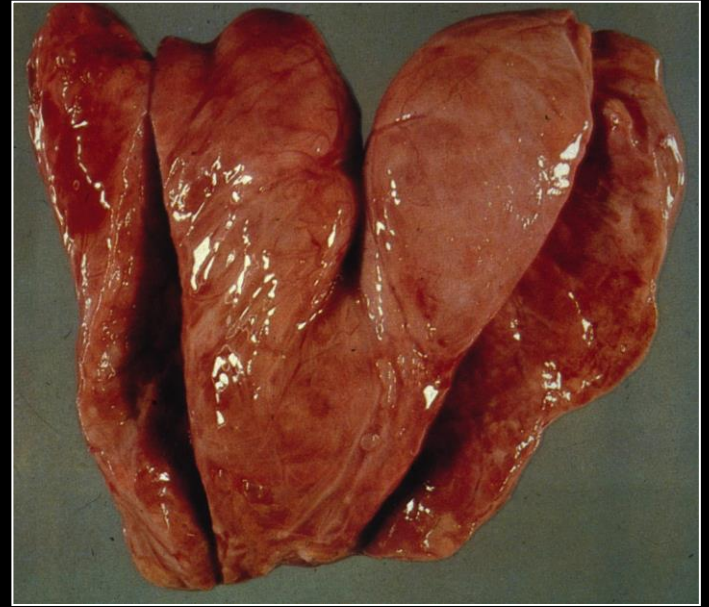
- hnisavá
- nespecifická granulom.de Quervainova
- **lymfocytární thyreoiditis (Hashimotova)**
  - hypertrofická
  - atrofická
  - fokální
- invazivní sklerozující Riedelova

## □ specifická (granulomatózní)

- tbc
- syfilis
- sarkoidóza

# Původní popis HT

- ▣ **Makro** - dif.  
parenchymotósní  
struma, tuhá, elastická,  
šedožlutá



**Mikro** - difuzní zánět  
lymfoplasmocelulární  
folikuly  
**ONKOCYTY**

# Thyreoidální syndromy

## □ hypothyreóza

- vrozená – kretenismus
  - endemický, sporadický
- získaná – myxedém

## □ hyperthyreóza - thyreotoxikóza

# Hypothyreóza vrozená

## KRETENISMUS

□ poruchy vývoje a růstu

MOZKU

PLIC

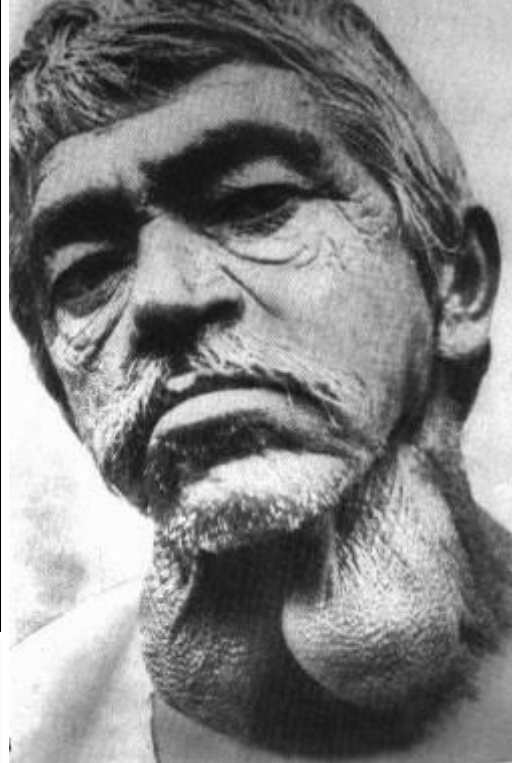
KOSTÍ

# Hypothyreóza získaná - MYXEDÉM

- metabolismus snížen
  - bradykardie, nízký tlak, retence vody, zácpa
- chladová intolerance
- snížená lipolýza
  - vzrůst hmotnosti
  - hyperlipemie **ATEROSKLERÓZA**



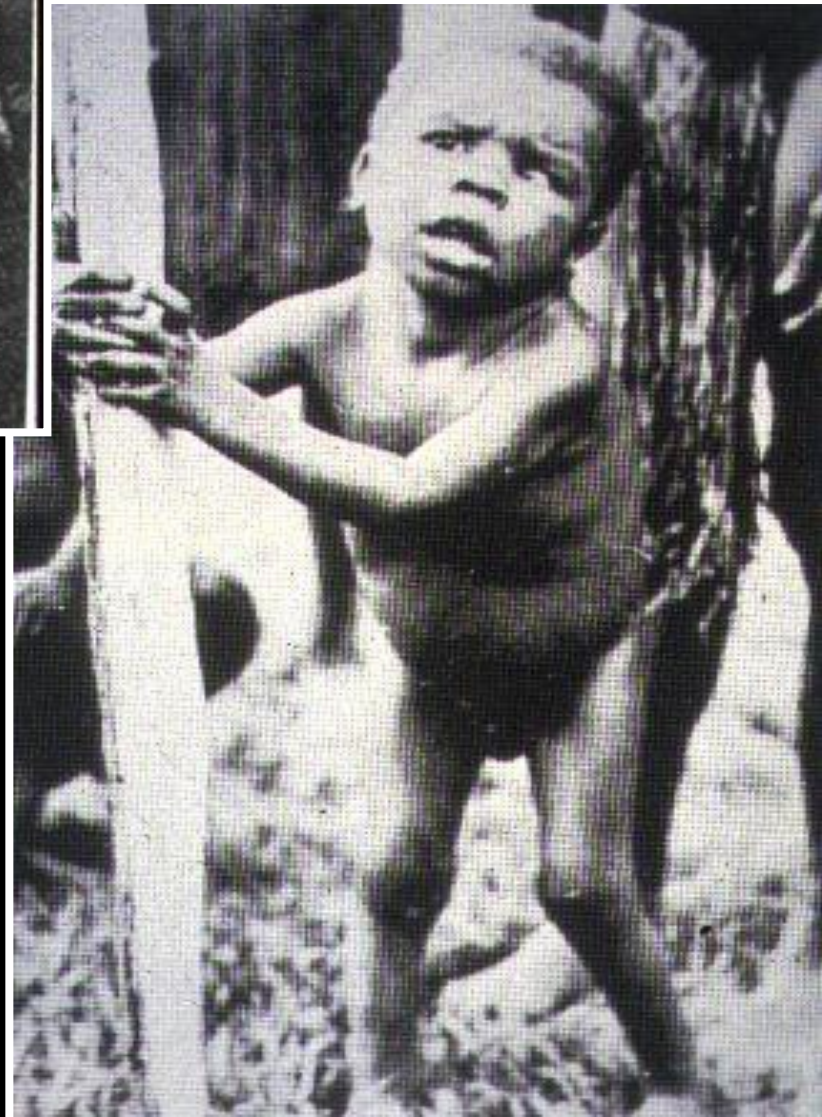
STANISLAV VOMELA  
(\*4. 9. 1892 v Holešově; † 1. 1. 1958 tamtéž)



kretenismus  
endemický



kretenismus  
endemický







Hypothyreosis- myxedém



# Thyreoidální syndromy

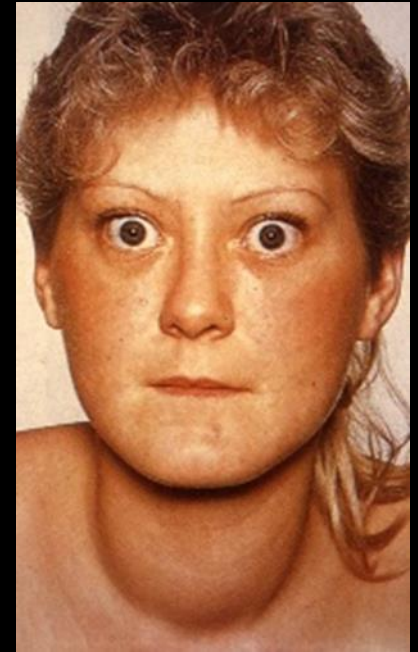
## □ hypothyreóza

- vrozená – kretenismus
  - endemický, sporadický
- získaná – myxedém

## □ hyperthyreóza - thyreotoxikóza

# Hyperthyreóza

- metabolismus zvýšen
  - hyperkalciurie, průjmy
  - tachykardie, vyšší tlak, fibrilace,
- intolerance tepla
- zvýšená lipolýza , glykogenolýza
  - pokles hmotnosti
  - hyperglykemie, diabetes
- svalová slabost, nespavost, exoftalmus, pretibiální myxedém , řídnutí a padání vlasů



Struma hyperplastica

diffusa /

nodularis



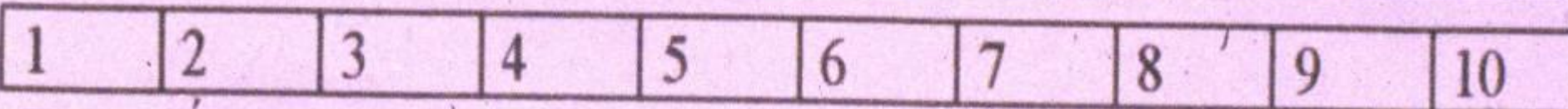
# Nádory štítné žlázy

- benigní – adenomy (vzácně toxický)
- maligní – karcinomy
  - diferencované
    - folikulární
    - papilární
    - medulární
  - nediferencované (anaplastické)
  - maligní lymfomy (vzácné, většinou B, návazné na Hashimotovu thyreoiditis)

# Nádory štítné žlázy

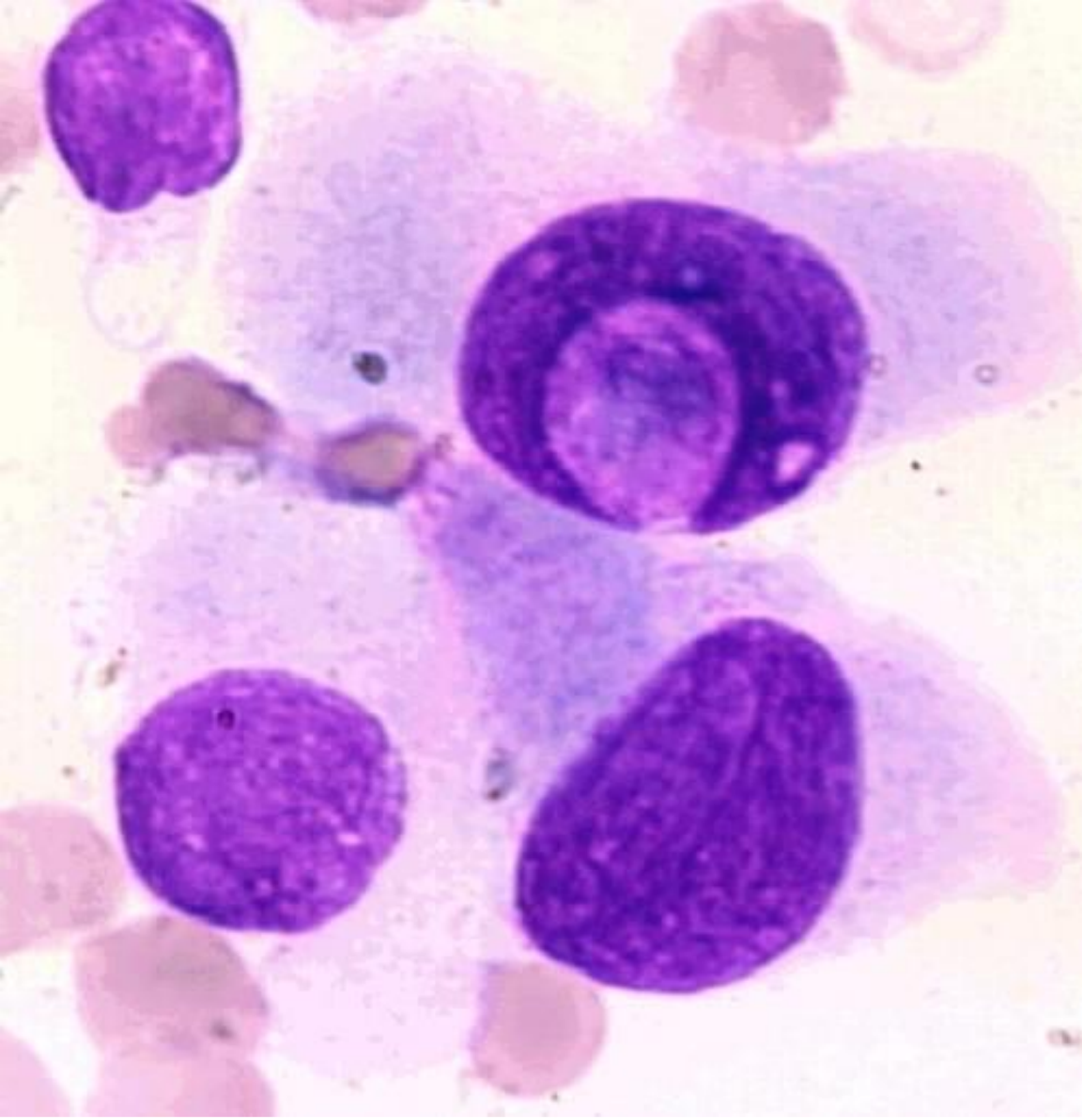


- ❖ Vyskytují se v každém věku
- ❖ u obou pohlaví
- ❖ jedno- i víceuzlová struma
- ❖ benigní i maligní
- ❖ metastázy v krčních uzlinách, ale i vzdálené - kosti



II.PAŮ - Praha

cm



ca papillare



# Nediferencovaný karcinom (anaplastický)

□ vysoce zhoubný rychle progredující nádor  
vyššího věku

vznik:

- ❖ z nepoznaného diferencovaného ca
- ❖ v hyperplastické strumě
- ❖ v chronickém zánětu
- ❖ bez strumy



# Langerhansovy ostrůvky (1869)

- u dospělého cca 100 000 -1000 000
- buněčné typy:
  - B - inzulin
  - A - glukagon
  - D – somatostatin
  - PP – pankreatický polypeptid
  - D – vasoaktivní intestinální polypeptid

# Langerhansovy ostrůvky - regresivní změny

- fibróza (*pozánětlivá*) - *DM I*
- mukoviscidóza – DM 10x  
častěji
- hyalinóza, amyloidóza

# Langerhansovy ostrůvky - progresivní změny

- hyperplazie – v rámci diabetické embryopatie
- nesidioblastóza
- nádory
  - nesidiom (event. v rámci MEN I)
    - (inzulinom, glukagonom, somatostatinom, VIPom, PP-om, G bb. -gastrinom, EC – serotonin - karcinoid
  - neuroendokrinní karcinom

# Langerhansovy ostrůvky - syndromy

- hyperfunkční
  - hypoglykémie (slabost, pocení, třes, křeče, koma)
  - Zollinger-Ellison, Werner Morrison, glukagonomový
- hypofunkční – inzulin
  - hyperglykemie
  - akutní : polydipsie, ketoacidóza, koma, steatoza jater, otok mozku
  - chronická: diabetes mellitus: mikroangiopatie, makroangiopatie, neuropatie, retinopatie, embryopatie

# Nesidioma capitis pancreatis

