

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН**

**ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИНСТИТУТ.**

КАФЕДРА ПРОПЕДЕВТИКИ ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ.

Зав. кафедрой – т.ф.н., доцент Ашурова Д.Т.

Банк лекций для студентов 3 курса.

**ТЕМА: АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ
ОСОБЕННОСТИ ЭНДОКРИННОЙ И
ИММУННОЙ СИСТЕМ У ДЕТЕЙ. СЕМИОТИКА
ИХ ПОРАЖЕНИЙ.**

ТАШКЕНТ – 2014 г.

ЦЕЛЬ: Ознакомить студентов с анатомо - физиологическими особенностями эндокринных и иммунных систем и семиотика их поражений.

Задачи:

1. Роль и значение эндокринной системы.
2. Гипофиз, щитовидная и околощитовидная железа.
3. Вилочковая железа и эпифиз.
4. Надпочечники.
5. Поджелудочная железа
6. Половые железы.
7. Роль и значение иммунная система.
8. Оценка функций Т и В-клеток.
9. Болезни, обусловленные иммунодефицитами.

Содержание:

Эндокринные железы (железы внутренней секреции) оказывают значительное влияние на обмен веществ, физическое, психическое и половое развитие организма. В детском возрасте значение эндокринных желез особенно велико: одна и та же аномалия желез, которая у взрослых может вызвать обратимые изменения, у ребенка часто приводит к образованию неизлечимого умственного и физического дефекта.

Эндокринная система тесно связана с деятельностью центральной нервной системы и ее вегетативным отделом, которые играют интегрирующую роль. В сущности, эти две системы реагируют как одно целое и можно говорить поэтому о нейроэндокринной регуляции.

Рост и развитие ребенка в период внутриутробной жизни во многом зависят от гормонов матери, поскольку его собственные эндокринные железы морфологически и функционально незрелы. В период беременности эндокринная система женщины претерпевает существенные изменения, обеспечивающие нормальное развитие плода. Появляется новый эндокринный орган - плацента, устанавливаются определенные взаимоотношения статуса матери и плода по мере развития и формирования эндокринной системы последнего. Интегральная гормональная функция плаценты и плода рассматривается в рамках фетоплацентарного комплекса. Уровень секреции фетоплацентарных гормонов отражает динамику развития плаценты и плода на протяжении всей беременности. Только в последние месяцы беременности матери, когда у плода начинает проявляться в достаточной мере собственная гормональная деятельность, к влиянию на развитие ребенка присоединяется и его собственная эндокринная система.

Все эндокринные железы функционально связаны друг с другом - при изменении функции одной бывают изменения в гормональной деятельности и других желез. Когда говорят о поражении какой - либо одной железы, т.е. о моногландулярном заболевании, то это понимается лишь в том смысле, что нарушение функции данной железы является ведущим и выходит на первый план при неизбежном, хотя и менее значительном нарушении функций других желез.

Однако у детей нередко встречаются заболевания, синдромы, при которых наследственный или врожденный дефект отмечается в целой группе эндокринных желез. Тогда говорят о полигландулярном поражении.

О гормональной недостаточности надо говорить не только в тех случаях, когда имеется снижение гормонов соответствующей эндокринной железы, но так же и в тех случаях, когда несмотря на достаточное содержание гормона в крови, он структурно отличается от нормального и, следовательно, функционально недееспособен; когда имеет место резкая активация фермента, разрушающего этот гормон; когда орган - мишень (ткань, где проявляется специализированное действие гормона) не способен к реагированию вследствие структурных изменений или блокирования другими гормонами.

Как известно, к эндокринным железам относятся: гипофиз, шишковидная железа (эпифиз), щитовидная и паращитовидные железы, вилочковая железа (тимус), надпочечники, островковый аппарат поджелудочной железы, мужские и женские половые железы. Деятельность периферических эндокринных желез находится под регулирующим влиянием коры головного мозга и гипоталамо-гипофизарной системы. В мозге плода с 4-5 недели гестации уже определяются тиро- и люлиберин, их концентрация с возрастом не увеличивается. Максимальный уровень тиро- и люлиберина обнаружен в гипоталамусе. Тиролиберин может являться пептидным нейротрансмиттером и иметь другие функции в мозге плода, кроме регулирования выброса ТТГ и пролактина гипофизом.

Остановимся на краткой характеристике отдельных эндокринных желез у детей.

Гипофиз - является главной эндокринной железой, так как функция других эндокринных желез (щитовидной, кора надпочечников, половые железы) зависит от деятельности гипофиза, вырабатывающего соответствующие тропные гормоны, которые поступают в кровь и оказывают стимулирующее влияние на указанные периферические железы внутренней секреции. Однако гипофиз следует рассматривать в комплексе с гипоталамусом, т.к. различные гормоны, вырабатываемые гипоталамусом, оказывают прямое влияние на стимуляцию или торможение секреции гормонов аденогипофиза.

Функционирование гипофиза в онтогенезе у человеческих плодов начинается в начале 3 месяца утробной жизни. У человеческих плодов 7 - 8 недельного возраста в гипофизе появляются клетки, содержащие глюкопротеиды, в 9 - 10 недель обнаруживают следы АКТГ. Ацидофильные клетки дифференцируются в 13 - 15 недель.

У новорожденных масса гипофиза составляет 10 - 15 мг. К периоду половой зрелости вес его увеличивается примерно вдвое, достигая 20 - 35 мг. У взрослого масса гипофиза составляет 50 - 65 мг. В гипофизе имеются 3 доли. Большую часть гипофиза (75%) составляет передняя доля - аденогипофиз, промежуточная доля - 1 - 2%, а задняя 18 - 23% всей массы гипофиза. В аденогипофизе новорожденных доминируют функционально активные базофилы.

Гипофиз выделяет в кровь самые различные гормоны. Передняя доля гипофиза выделяет саматотропный, адренокортикотропный, тиреотропный, фолликулостимулирующий, лактотропный - пролактин и гонадотропный лютеинизирующий гормоны, имеющие для организма различное значение. Эти гормоны осуществляют регулирующее влияние на периферические эндокринные железы.

Гормон роста обладает видовой специфичностью и оказывает выраженное влияние на обменный процесс. Он оказывает влияние на белковый обмен, ускоряя синтетические процессы, углеводный (большие дозы снижают использование глюкозы тканями на периферии), жировой,

способствуя быстрой мобилизации жира из жировых депо и повышению содержания в крови кетоновых тел. Соматотропный гормон является одним из основных стимуляторов роста, обуславливая свое влияние на уровне тканей. Он стимулирует рост хрящевых клеток, остеогенез и образование новых капилляров. Иммунореактивный гормон роста (СТГ) обнаруживается в гипофизах 7-9 недельных плодов человека, и концентрация его резко увеличивается к 15-16 нед. После этого срока содержание СТГ в крови плодов не меняется до 32 нед., затем отмечается его снижение. СТГ от матери к плоду не проникает. Отсутствие секреции СТГ у плода может быть компенсировано плацентарным лактогеном (ПЛ), в небольших количествах проходящим через плаценту. Концентрация СТГ в сыворотке крови плода в 2-5 раз выше в середине беременности, чем при родах. Более высокая концентрация СТГ в крови плода по сравнению с концентрацией у взрослых обусловлена большей потребностью организма плода в анаболическом гормоне.

Тиреотропный гормон - обеспечивает активность щитовидной железы необходимой потребностям организма. Этот гормон вырабатывается гипофизом плода с 12-14 недели гестации и его содержание постепенно повышается ко времени родов. С середины гестации контроль за системой гипофиз-щитовидная железа осуществляет тиреолиберин. ТТГ через плаценту от матери к плоду не проникает. Рождение ребенка сопровождается значительным выбросом ТТГ в кровь через несколько минут после рождения.

АКТГ - стимулирует секрецию глюкокортикоидов и андрогенных кетостероидов и оказывает влияние на организм через гормоны коры надпочечников. АКТГ начинает синтезироваться гипофизом плода с 7-10 нед. внутриутробного развития. До сих пор взаимоотношения между продукцией кортиколиберина и содержанием АКТГ в гипофизе у плода человека не изучены. Максимальный уровень АКТГ в плазме крови обнаружен в 1 триместре беременности, к 34 нед. он снижается и остаётся неизменным до конца первой недели жизни ребенка. Переход АКТГ от матери к плоду через плаценту невозможен на протяжении всей беременности. Содержание АКТГ в плазме крови плода и новорожденного выше, чем у взрослых. У новорожденных высокое содержание АКТГ в плазме крови указывает на высокую функциональную активность системы гипофиз-надпочечники в период адаптации к внеутробной жизни.

Фоликулостимулирующий гормон вызывает рост фолликулов яичника, способствует образованию в нем эстрогенов. Лютеинизирующий гормон вызывает овуляцию, способствует образованию желтого тела в яичнике. Лактогенный гормон стимулирует функцию желтого тела и способствует процессу лактации.

Средняя доля гипофиза выделяет гормон, регулирующий отложение пигмента (меланостимулирующий гормон).

Гормонами задней доли гипофиза являются вазопрессин и окситоцин. Кроме того, задняя доля гипофиза выделяют особые факторы, которые стимулируют выработку тропных гормонов передней долей гипофиза. **Вазопрессин** оказывает выраженное антидиуретическое действие, влияет на функцию почечных канальцев, стимулирует гладкую мускулатуру артерий и кишечника, активирует гиалуронидазу. **Окситоцин** - способствует сокращению матки и влияет на лактацию.

Нарушение функции передней доли гипофиза ведет к расстройствам роста.

При гиподисфункции имеем карликовый рост и гипофизарный нанизм. Болезнь характеризуется замедленностью роста и развития. Этиологическим фактором могут являться внутриутробная (возможно генетическая) неполноценность гипоталамо - гипофизарной системы, инфекции, интоксикации и травмы в перинатальный период. Задержка роста становится очевидной в возрасте 3 - 5 лет. Строение скелета пропорциональное, телосложение нормальное, но детские пропорции тела сохраняются на протяжении всей последующей жизни. Зона роста долго остается открытой. Из - за детского строения гортани и голосовых связок длительно сохраняется высокий тембр голоса. Интеллектуальное развитие не нарушено, но работоспособность ограничена. Отмечается недоразвитость половых желез и половых органов. Наблюдается раннее проявление морщин на коже лица, еще в юношеском возрасте. Рентгенологически выявляются нормальные или уменьшенные размеры турецкого седла.

При гипердисфункции отмечается гигантизм или акромегалия. Причиной могут являться аденома гипофиза гиперплазия эозинофильных клеток, а так же перенесенные инфекции, травмы. Гигантизм выявляется обычно в пубертатный период и в препубертатный период, часто у лиц мужского пола отмечается усиленный рост, относительно пропорциональный, превышающий верхнюю границу нормы. Патологическим считается рост выше 200 см - у мужчин и 190 см - у женщин. Со временем появляются признаки акромегалоидного укрупнения черт лица, утолщение плоских костей. Отчетливо выражена диспропорция в развитии скелета: относительно длинные конечности, короткое туловище и малые размеры черепа. Мышечная система постепенно истощается, наступает резкое снижение мышечной силы. Гипогеритализм отмечается иногда с самого начала болезни, иногда после короткого повышения активности половых желез. Рентгенологически иногда отмечается нарушение функции промежуточной, части задней доли гипофиза и гипоталамической области ведет к расстройству жирового и основного обменов, нарушает половое развитие, что сказывается в клинической картине адипозо - генитальной дистрофией. При этом отмечается нарушение центральной регуляции аппетита (гиперфагии), жирового обмена и снижение продукции гонадотропных гормонов, задержка полового развития. Заболевание возникает обычно до периода полового созревания и встречается чаще у

детей и подростков. Случаи болезни у взрослых рассматриваются как проявление патологии, развившейся в детском возрасте. Характерно диффузное ожирение с преимущественным отложением жира в области груди, живота, таза, бедер и лица. Кожа чистая, истончена, депигментирована. Развитие первичных и вторичных половых признаков задерживается. Оволосение в постпубертатный период у мальчиков по женскому типу, растительность на лице скудная или отсутствует. Девочки выглядят внешне старше своих лет. Отмечается недоразвитость наружных и внутренних половых органов. У детей с врожденными формами заболевания задержка полового развития с первых лет жизни.

При уменьшении продукции антидиуретического гормона (АДГ) у ребенка наблюдается несахарный диабет. Заболевание сопровождается мучительной жаждой и обильным мочеотделением. Суточный диурез составляет 3 - 10 и более литров. Относительная плотность мочи уменьшается до 1,001 - 1,003. Следует учесть, что такие же симптомы могут иметь место при нормальной продукции АДГ, но при снижении функциональной способности эпителия канальцев реагировать на АДГ.

При гипофункции гипофиза у ребенка могут появляться проявления гипофизарной и церебрально - гипофизарной кахексии и болезнь Симондса. Основным проявлением болезни является значительное исхудание с полным или почти полным исчезновением подкожно-жировой клетчатки, выпадение волос, расшатывание зубов, атрофия мышц. Больной теряет в весе от 3 - 10 до 25 кг и более в месяц. В процесс вовлекаются все органы и системы.

Щитовидная железа - является одним из важнейших органов внутренней секреции человека, особенно велико ее значение для развивающегося, растущего организма ребенка.

Зачаток щитовидной железы появляется у эмбриона человека в конце 4 недели в виде утолщения эктодермы дна глотки (между первой и второй парой глоточных карманов). через три месяца утробного развития в щитовидной железе уже накапливается йод, а к концу 4 месяца внутриутробной жизни она уже выделяет тироксин.

В щитовидной железе различают боковые доли (правую и левую), соединенные перешейком. У детей верхний край перешейки соответствует перстневидному хрящу. Сзади боковые доли соприкасаются со стенками глотки, а левая боковая доля располагается впереди пищевода. Средний вес массы щитовидной железы у взрослых 15 - 30 г, у новорожденных 1 - 2 г.

Щитовидная железа состоит из разнообразных по форме и величине замкнутых пузырьков или фолликулов, фолликулы имеют круглую, удлиненную, овальную или многогранную форму. Фолликулы отделяются друг от друга соединительнотканной стромой, богатой сосудами и нервами. В ней хорошо развиты эластичные и аргирофильные волокна. Каждая долька щитовидной железы состоит из нескольких десятков фолликулов, тесно соприкасающихся друг с другом. Полость фолликулов заполняется студенисто вязкой массой - коллоидом. Коллоид является продуктом

выделения клеток фолликулярного эпителия. Щитовидная железа обильно снабжена кровью, и она за единицу времени получает в 4 раза больше крови, чем почка. К году вес массы щитовидной железы увеличивается вдвое, к 25 годам - в 20 раз, особенно бурный рост щитовидной железы отмечается в 12 - 15 лет. В этот период в ней усиливается кровообращение за счет значительного развития сосудов.

Функциональная деятельность щитовидной железы многообразна, она участвует во всех метаболических процессах (жировом, углеводном, белковом, витаминном и водно-солевом обмене). Щитовидная железа играет огромную роль в перестройке организма новорожденного в процессе приспособления к новым условиям внутриутробного существования.

Гормонами щитовидной железы являются тироксин и более активный трийодтиронин. Тиреокальцитонин - продуцируется клетками.

Физиологическое действие тиреоидных гормонов разнообразно и очень существенно для организма. Они оказывают влияние на основной газовый и белковый обмен, повышая синтез белков и активируя рост тканей, способствуют физиологическому и умственному развитию детей, повышают обмен углеводов, понижают содержание гликогена в печени. Гормоны щитовидной железы играют очень важную роль в развитии плода, в процессах роста и дифференцировке тканей. Гормоны щитовидной железы начинают определяться в крови плода с 11 нед внутриутробного развития. Тироксин и трийодтиронин проходят через плаценту в крайне ограниченных количествах. Повреждение щитовидной железы плода, приводящее к резкому снижению ее функции, не сказывается на его развитии в целом. Однако у новорожденного даже короткий период тиреоидной недостаточности может оказать отрицательное воздействие на ЦНС и способствовать в дальнейшем задержке психического развития ребенка.

При гипофункции щитовидной железы у детей появляется проявление гипотериоза. (Различают первичный гипотериоз, как следствие непосредственного повреждения щитовидной железы, и вторичный, развивающийся из-за недостаточности тиреотропных гормонов). Больные вялы, апатичны, медлительны в движениях, сонливы. Отмечается снижение интеллекта, у детей отставание в умственном развитии вплоть до слабоумия. Кожа сухая, шелушащаяся, холодная, температура тела снижена, не потеет. Язык большой, отечный. Волосы становятся ломкими, сухими и выпадают. Пульс замедлен, границы сердца расширены (за счет отека мышц), тоны сердца глухие.

При гиперфункции щитовидной железы у детей отмечается диффузный токсический зоб - Базедова болезнь. Эта болезнь у детей дошкольного возраста отмечается крайне редко, и увеличивается в период пубертации. Заболевание развивается постепенно, отмечается слабость, похудание, сердцебиение, чувство дрожи, беспокойство, раздражительность, потливость, пучеглазие, тахикардия, потери веса при хорошем аппетите, мелкий тремор пальцев. Симптом Грефе - отставание движения верхнего

века от смещения роговицы при взгляде вниз; симптом Мебиуса - слабость конвергенции; симптом Кохера - ретракция верхнего века при быстрой перемене взгляда; симптом Дельримпля - широкие глазные щели; симптом Жоффруа - отсутствие морщин на лбу при взгляде вверх; симптом Краузе - блеск глаз; симптом Штельвага - редкое мигание. Со стороны сердечно - сосудистой системы отмечается вначале усиление, а затем приглушение сердечных тонов, металлический шум на верхушке, проявление дистрофии миокарда. (Изменения со стороны других органов).

Околощитовидные железы - околощитовидных желез обычно бывает 4: две верхних и две нижних. Располагаются они позади боковых долей щитовидной железы, верхние на уровне нижнего края перстневидного хряща гортани, нижние в пределах нижней трети правой и левой долей щитовидной железы. Околощитовидные железы крайне переменчивы по форме, количеству и топографии. По форме они бывают круглыми, чечевицеобразными и продолговатыми. Околощитовидные железы состоят из больших светлых эпителиальных клеток овальной или полигональной формы, расположенных в виде анастомозирующих перекладин с богатой сосудами соединительной тканью в промежутках между ними. Различают 4 вида клеток околощитовидных желез: темные и светлые главные клетки и оксифильные и синтициальные клетки. Светлые клетки являются носителями паратиреоидного гормона. Отмечается слабое развитие соединительной стромы и обилие паренхимы, но разделенной на дольки. В настоящее время установлено, что основное значение околощитовидных желез в организме - это регуляция метаболизма кальция, что тем самым способствует поддержанию постоянного уровня кальция в крови. Известно, что костная ткань скелета является главным депо кальция в организме. Поэтому имеется определенная зависимость между уровнем кальция в крови и содержанием его в костной ткани. Гормоны околощитовидных желез регулируют процессы обызвествления и декальцификации в костях. Так как кальций в костях откладывается в форме фосфатно - карбонатной соли, то паратиреоидный гормон, влияя на обмен кальция, влияет и на обмен фосфора в организме. Кроме этого считают, что паратиреоидный гормон понижает почечный порог, ослабляет реабсорбцию в нефронах и усиливает экскрецию фосфатов с мочой. При повышении продукции паратиреоидного гормона наблюдается потеря Са за счет мобилизации его из костной ткани. Освободившийся из соединений кальций начинает накапливаться в крови в повышенных количествах. Гиперкальциемия, является, таким образом, одним из тестов для оценки функции околощитовидных желез, т.е. их гиперфункции.

Парашитовидные железы плода начинают функционировать с 14 - й недели беременности, выделяя биологически активный паратгормон. Пуповинная кровь содержит ионы Са, в ней определяются высокий уровень паратгормона. Относительная фетальная гиперкальциемия может подавлять секрецию паратгормона через щитовидные железы плода, паратгормон

матери может проходить через плаценту и подавлять функцию паращитовидных желез плода.

При гипофункции паращитовидной железы - гипопаратиреозе отмечается повышенная возбудимость нервно - мышечного аппарата с периодическим возникновением тонических судорог при явных формах и наличие парестезии, похолодания конечностей и чувство ползания мурашек. Судороги при гипопаратиреоидной тетании захватывают симметрично главным образом сгибательные группы мышц. Повышенная нервно - мышечная возбудимость во внеприступном периоде при явных формах заболевания, а также при патентном течении его имеет ряд специфических симптомов:

1. **Симптом Хвостека** - при постукивании по стволу лицевого нерва у места выхода его у наружного слухового прохода, сокращаются мышцы соответствующей половине лица;
2. **Симптом Труссо** - при перетягивании до исчезновения пульса плеча жгутом или манжеткой в течение 2 - 3 мин появляется рука акушера;
3. **Симптом Шлезингера** - возникновение судорог в разгибателях бедра с одновременной супинацией стопы при быстром пассивном сгибании выпрямленной в коленном суставе ноги исследуемого;
4. **Симптом Эрба** - катодзамыкательное сокращение мышц под влиянием гальванического тока силой 0,7 мА, при усилении тока - катодзамыкательный тетанус;
5. **Симптом Гоффмана** - при надавливании на нерв отмечается не только болезненность в месте давления, но и распространение парестезии по ходу данного нерва.

Кроме указанных при гипопаратиреозе отмечается повышенная возбудимость вегетативной нервной системы, что выражается в тахикардии, потливость, пилороспазм, истерические реакции.

Гиперпаратиреоз (болезнь Реклингаузена, генерализованная фиброзная остеодистрофия). Вследствии избыточной продукции паратгормона увеличивается выделение фосфора с мочой, снижается содержание фосфора, повышается уровень кальция в крови. Различают костные, висцеральные и смешанные формы гиперпаратиреоза. При костной форме появляется боль в костях, слабость, утомляемость, полиурия, полидипсия, системный остеопороз (при потере костной тканью 30% солей кальция), увеличение объема черепа, появляются эпюлиды т.е. кисты у корней зубов, в костях. Трубочатые кости деформируются. Со стороны внутренних органов отмечается кальциноз, почечнокаменная болезнь.

Вилочковая железа или тимус - представляет собой парный дольчатый орган, который расположен в верхнем отделе переднего средостения. Развивающаяся зубная железа имеет вид пирамиды, обращенной основанием вверх. Она расположена над верхним краем грудины и простирается до 3, 4 межреберья. У новорожденных вес зубной

железы составляет в среднем 13 г, в возрасте 1 - 5 лет - 23 г, в 6 - 10 лет - 26 г, 11 - 15 лет - 38 г. затем вес железы начинает постепенно снижаться.

Развивается тимус из 3 пары глоточных карманов, аналогично щитовидным и околощитовидным железам, на 4 неделе эмбрионального развития, то есть формируется раньше, чем другие лимфоидные ткани и к моменту рождения представляет собой крупный орган лимфатической системы. В утробный период и у новорожденного тимус имеет плотную паренхиматозную структуру с преобладанием коркового вещества над мозговым. Главная функция вилочковой железы в эмбриональном периоде - подавление размножения цитотоксических клеток по отношению к собственным тканям и обеспечение процессов созревания Т-лимфоцитов. К 2 годам корковое вещество относительно мозгового уменьшается. У 6 летнего ребенка в вилочковой железе происходит значительное разрастание соединительной ткани, ввиду чего органы приобретает четкое дольчатое строение. В 10 летнем возрасте начинаются явления атрофии вилочковой железы и к 20 летнему возрасту вес этой железы, как правило, меньше, чем у новорожденного.

Тимус имеет лимфоэпителиальную структуру. Эпителиальные структуры тимуса считают нейрогормональными. Наличие тесной связи нервной и сосудистой систем в области телец Гассала является косвенным доказательством эндокринной функции эпителиальных элементов тимуса. Лимфоциты же играют роль, с одной стороны, трофическую, с другой переносчиков гормонов вилочковой железы. В настоящее время считают, что тимус в растущем организме играет большую роль, как орган коррегирующий ростовые процессы, а также сложные иммунологические взаимоотношения ребенка, подвергающегося многочисленным вредным экзогенным влияниям. Имеется также взаимосвязь между щитовидной железой, половыми железами и тимусом. Связь тимуса и щитовидной железы осуществляется через большое полушарие головного мозга.

Также тимус участвует в сложных иммунологических процессах, в тканевых дезинтоксикациях, образовании антител и образовании лимфоцитов, регуляции нуклеиновых кислот, кальциевом обмене, водно - жировом обмене.

Из патологии тимуса: для педиатра большое значение имеет гиперплазия вилочковой железы и связанное с ней состояние, известное под названием (*status thymiti Lymnaticus*). В настоящее время считают, что это состояние является врожденной конституциональной особенностью организма. При этом состоянии отмечается гиперплазия вилочковой железы, гиперплазия лимфатической ткани, гиперплазия сердца и определенные внешние черты: одутловатое лицо, рыхлая подкожная клетчатка, тучность, тонкая кожа, мягкие волосы, аденоидное разрастание. Обычно, у ребенка с увеличенной вилочковой железой отмечается при нормальном выдохе затрудненный вдох: дыхание становится громким, напоминающим ложный круп, втягивание подкожной области. В тяжелых случаях наступает смерть,

несмотря на лечение. Внезапная смерть от Статуса Тимико - лимфатикус в основном наступает до 2 лет. Внезапная смерть объясняется развитием при этом острой надпочечниковой недостаточности. (Возможно сдавление нервных волокон парасимпатической нервной системы, возможны внезапные ферментные гормональные сдвиги).

Шишковидная железа, эпифиз - (gl. pinealis). По внешнему виду железа напоминает еловую сосновую шишку, что и дало повод к ее названию. Эпифиз имеет конусовидную форму, и нависает над верхними бугорками четверохолмия. Длина эпифиза у взрослого 7 - 10 мм, ширина 4 - 6 мм, толщина 2 - 3 мм. У детей относительно больше, чем у взрослого. С 7 лет отмечается отложение в дольках углекислого и фосфорно кислого кальция, магния. Окончательная функция не выяснена. При гипофункции или после удаления у животных эпифиза появляются преждевременные вторичные половые признаки, увеличение веса тела. Считают, что гормоны эпифиза тормозят половое развитие и углеводный обмен. Дети с эпифизарным синдромом опережают своих сверстников по росту и в половом развитии. При гиперфункции эпифиза отмечается ожирение, отложение солей кальция, гипогенитализм.

Надпочечники - являются жизненно важными железами внутренней секреции сложной структуры, обладающими многообразной специфической функцией. Надпочечники располагаются над верхним полюсом почек в забрюшинном пространстве, на уровне XI и XII грудных позвонков в окологерничной клетчатке. Правый надпочечник несколько меньше левого и имеет форму треугольника, левый - полулуния. Массы надпочечников с возрастом изменяются. У ребенка периода новорожденности вес его 2,20 г., в год 3,35; 5 лет - 4,6; 10 лет - 6,6; в 15 лет - 8,63.

Васкуляризация надпочечников весьма обильная, обильна также сеть лимфатических сосудов. В надпочечниках различают 2 слоя или вещества корковое и мозговое, (причем корковое составляет примерно 2/3 общего веса надпочечников).

Корковая часть содержит эпителиальные тяжи, тесно прилегающие один к другому. Вид эпителиальных клеток послойно меняется на протяжении тяжа, что позволяет выделить в коре три слоя: периферическая часть коры носит название клубочковой зоны, затем идет пучковая и следующая сетчатка. Границы между зонами несколько условны и непостоянны.

Мозговая часть надпочечника характеризуется рыхлым строением, широко развитой венозной сетью, обильным скоплением медулярных клеток в виде групп. Корковое вещество надпочечников обеспечивает поступление в кровь жизненно необходимых гормонов, в частности стероидных, они делятся на 3 группы: 1 - глюкокортикоиды - кортизон и гидрокортизон, принимают участие в углеводном, белковом и жировом обменах. 2 - минералкортикоиды - альдостерон и дезоксикортикостерон, регулирующие

солевой и водный обмен. 3 - андрокортикостероиды - они обуславливают развитие мужских черт строения организма.

Надпочечники чрезвычайно реактивные образования. Величина, вес и функциональная активность их подвержены большим колебаниям. Вместе с тем она тесно связана с окружающей средой (температура, климат) и питанием, особенностью с насыщенностью витаминами и жирами. Кора надпочечников под влиянием физических нагрузок гипертрофируется, причем это сопровождается ее гиперфункцией.

Недостаточность надпочечников может быть острой (ОНН) и хронической (ХНП). Острая надпочечниковая недостаточность (синдром Уатерхаузена - Фридрексена) могут быть при врожденной гипоплазии надпочечников, при кровоизлиянии и некрозах надпочечников (при инфекциях). Клинически проявляется острым нарушением функции сердечно - сосудистой системы, желудочно - кишечными расстройствами, мышечной гипотонией, гипертермией, гипогликемией, гипонатриемией, гипермагниемией, повышением уровня мочевины крови. Со стороны кожи отмечается в звездчатой форме геморрагическая сыпь.

Хроническая надпочечниковая недостаточность (ХНН) - болезнь Аддисона (гипокортицизм) развивается постепенно.

Характерными симптомами болезни - астенизация, утомляемость, адинамия, гипогликемическое состояние, мышечная атрофия, анорексия, извращение вкуса (тяга к соленой пище, снижение артериального, кровяного давления). Со стороны кожи - отечность бронзово - аспидная пигментация (больше в области суставов, половых органов и тех участков, которые подвержены трению).

При врожденной дисфункции коры надпочечников вследствие наследственно обусловленных дефектов ферментных систем обеспечивающих синтез стероидных гормонов в коре надпочечников появляются характерные клинические проявления: быстрый рост, затем низкорослость в связи с быстрым закрытием зоны роста, артериальная гипертония, половое недоразвитие, гермафродитизм.

Альдостеронизм - гиперпродукция альдостерона (возможно обусловленной опухолью) отмечается задержка натрия, уменьшением калия в органах. Симптомом болезни является нейро - мышечная тетания мышечная слабость (обусловлена гипокалиемией), миоплегия, гипертония, полиурия почечная, полидипсия, микроальбуминурия.

Болезнь Иценко - Кушинга. В основе болезни лежит нарушение функции гипоталама - гипофизарно - надпочечниковой системы и выраженными признаками гиперкортицизма.

Основная симптоматика связана с гиперпродукцией глюкокортикоидов, обусловленной избыточной продукцией АКТГ и опухолевым поражением надпочечников. Важнейшими проявлениями болезни является диспластическое ожирение с преимущественным отложением жира в области лица, шеи (жировой горбик), верхней половине туловища и живота,

при непропорционально худых конечностях, лицо округлое, лунообразное, багрово красного цвета, кожа сухая, тонкая, шелушащаяся с синюшно - мраморным рисунком, багрово - красные полосы растяжения (*striae cutis*) на коже живота мелкие подкожные кровоизлияния. У женщин отмечается усиленный рост волос на лице, туловище, конечностях, выпадение волос на голове. Отмечается артериальная гипертония, нарушение почек (альбуминурия, гематурия), и половых желез. Наблюдается изменение нервно - психической сферы.

Поджелудочная железа - относится к железам, сочетающим в себе железу с экзокринной секрецией и железу с эндокринной секрецией. Эндокринная часть ткани поджелудочной железы представляет собой небольшое скопление клеток, рассеяных по всей паренхиме поджелудочной железы. Величина отростков варьирует в очень больших размерах, но обычно островки невооруженным глазом не видно. Она состоит из клиновидной головной части, тела и хвоста.

Больше всего островков в хвостовой части железы, островки составляют от 1 до 3 % объема поджелудочной железы. Островки Лангенгарса (описанные им в 1869) вырабатывают В - клетками инсулин), - гормон, являющийся регулятором углеводного обмена. В свою очередь деятельность островкового аппарата регулируется нервной системой. Функция островков также тесно связана с деятельностью других эндокринных желез: гипофизом, надпочечником и щитовидной железой.

Поджелудочная железа развивается из двух зачатков: дорсального и вентрального, которые в дальнейшем сливаются. Островки Лангерганса возникают из эпителия мелких выводящих протоков. Сильное развитие поджелудочной железы во внутриутробной жизни начинается с 6,5 месяцев и продолжается до рождения ребенка.

Вес поджелудочной железы у доношенных новорожденных в среднем 2,84 г. к концу года вес ее повышается в 4 раза. Второй скачок в развитии поджелудочной железы отмечается в 5 - 6 лет. И к 13 - 15 годам поджелудочная железа по весу и размерам не отличается от таковой у взрослого человека. Полного развития поджелудочная железа достигает к 25 годам.

Поджелудочная железа лежит впереди и поперек сосудов, которые идут вдоль позвоночника в пространстве между 12 перстной кишки и селезенкой, она хорошо васкуляризирована и имеет развитую иннервацию. Инсулярный аппарат поджелудочной железы в возрасте до 40 лет обладает значительной компенсаторной способностью, что, по-видимому, связано с гармоничной деятельностью гипоталамо-гипофизарной системы и функцией всех периферических эндокринных желез.

Выделяемый гормон данной железы инсулин - является сложным белковым соединением, почти нерастворим в воде. В желудочно - кишечном тракте инсулин легко расщепляется на составляющие его аминокислоты. В

поджелудочной железе человека инсулин находится в нерастворенном состоянии в виде соединений с белками и цинком.

Повышение концентрации глюкозы в крови, а также влияние гормонов и других факторов способствует переходу инсулина в водорастворимую форму. Инсулин принимает активное участие в обмене углеводов и в частности, обеспечивает более быстрый переход глюкозы в клетку через клеточную мембрану, влияет на обмен жиров и белков, а также на многие жизненно важные процессы организма.

В островках Лангенгарса имеются еще α - клетки, которые выделяют в кровь глюкагон. Этот гормон вызывает гликолиз, способствует активности печеночной фосфолипазы, ускоряет распад гликогена и способствует увеличению содержания глюкозы в крови. Глюкагон препятствует гипогликемическому действию инсулина и является его антагонистом. Он обладает очень высокой активностью. Следующим гормоном щитовидной железы является - соматостатин - вырабатываемый D клетками. Концентрация этого гормона с возрастом ребенка снижается от 70 - 190 мкг/мл до 20 - 150 мкг/мл.

При гипофункции поджелудочной железы, в частности островчатого аппарата вследствие инсулиновой недостаточности, возникает сахарный диабет. Вообще, если в структуре эндокринных заболеваний сахарный диабет составляет 60% - из них 8% встречается в детском возрасте. Основными симптомами болезни является жажда, полиурия, ночное и дневное недержание мочи, повышение или снижение аппетита, утомляемость, вялость, раздражительность в дальнейшем дегенеративные изменения со стороны органов и систем. Количество сахара в крови повышается. Дальнейшее прогрессирование процесса может привести к развитию комы.

Наиболее типичным клинико-метаболическим вариантом диабетической комы у детей является кетоацидотическая кома, клинические проявления которой обусловлены развитием глубокого метаболического ацидоза, гипернатриемия, гипергликемия, дегидратация. Вначале появляется сонливость, заторможенность, нарастающая жажда, полиурия, тошнота, рвота, запах ацетона изо рта в дальнейшем наступает сопор, падение сердечно - сосудистой деятельности (гипотония), мышечная гипотония, полиурия заменяется олигурией, шумное глубокое дыхание (Куссмауля), гипотония глазных яблок, потеря сознания.

Гиперинсулинизм - патологическое состояние, обусловленное абсолютным и относительным увеличением уровня инсулина и проявляющимся гипогликемическим симптомокомплексом, что чаще отмечается при опухолях поджелудочной железы. Характерные признаки: дрожание, бледность, потливость, сердцебиение, головные боли, судороги. При типичном течении гипогликемий наблюдается быстрая потеря сознания без прихода предвестников. Поскольку гипогликемия ведет в первую очередь к нарушениям в центральной нервной системе, так как мозг

наиболее чувствителен к снижению уровня глюкозы. Короткая и нетяжелая гипогликемия проходит бесследно, но более тяжелые и затяжные приступы приводят к необратимым дегенеративным изменениям в центральной нервной системе, вплоть до некроза отдельных участков мозга, к различным нервно - психическим расстройствам.

Половые железы. Известно, что мужские и женские половые железы развиваются из одного общего недифференцированного зачатка и проходят в своем развитии две фазы: нейтральную и специфическую. На ранней стадии развития эмбриона различить пол по строению половых желез и наружных половых органов невозможно, в связи с чем эта стадия называется индифферентной или бесполой. У каждого пола имеются зачатки другого пола. У эмбриона обоих полов внутренние и наружные половые органы образуются из вольфова и мюллерова протоков, закладывающихся и развивающихся одновременно. Основой первичной дифференцировки пола является хромосомный набор оплодотворенной яйцеклетки. При наличии в этом наборе Y - хромосомы образуется поверхностный клеточный антиген гистосовместимости - H антиген. Образование этого антигена индуцирует формирование из недифференцированной половой клетки мужской гонады. Наличие Y - хромосомы способствует дифференцировке мозгового слоя гонад в мужском направлении и формированию яичка. Кортикальный слой при этом атрофируется. Это происходит между 6 - 7 неделями внутриутробного периода. Если влияние Y - хромосомы не проявилось до 6 - 7 недели, то первичная гонада трансформируется за счет коркового слоя и превращается в яичник, а мозговой слой редуцируется. Однако к 3 неделе развития у эмбрионов женского пола начинают доминировать развитие мюллерова протока а у мужского пола - вольфова тела и его протока. Развитие вольфова канала приводит к образованию яичек, семенного канатика и семенных пузырьков. Развитие мюллеровых каналов приводит к образованию яйцеводов матки и свода влагалища.

Формирование мужской и женской половых желез и семявыводящих путей заканчивается приблизительно на VII месяце развития. По структуре яичники новорожденной девочки напоминают яичники взрослой женщины, но расположены более высоко над входом малый таз. В возрасте между двумя и пятью годами они опускаются в малый таз, занимая обычное положение. В возрасте 8 - 10 лет у девочки такое количество эстрогенов, которое начинает влиять на рост половых органов и на появление вторичных половых признаков. Яичники синтезируют специфические гормоны, а также стероидные соединения (андрогены и кортикостероидные). Главным звеном в биосинтезе специфических гормонов (эстрогенов) является прогестерон. Эстрогены обладают выраженным биологическим действием. Помимо влияния на рост и развитие женских половых органов и развитие вторичных половых признаков, эстрогены участвуют в активации проферментов, необходимых для построения белков, стимулируют многие процессы обмена и т.д.

Яичко - это парный железистый орган, состоящий из долек. Долька яичка включает в себя извитые семенные канальцы и прямые семенные канальцы.

У новорожденного яички имеют в длину 8 - 10 мм, в ширину 8 мм. Правое яичко обычно немного больше левого. Эндокринная функция мужских половых желез проявляется прежде всего в выделении андрогенов. Андрогены - это белковые анаболические стероиды, через ряд промежуточных соединений и под влиянием ферментов образуется прогестерон и в конечной стадии в процессе дальнейшего биосинтеза образуется тестостерон. Наряду с этим небольшое количество тестостерона образуется в надпочечниках. Органоиды мужчины выделяют в сутки около 4 мг тестостерона, из этого количества 3,5 мг выделяют яички и 0,5 мг надпочечники. Этот гормон способствует развитию вторичных половых признаков. Он стимулирует рост и развитие наружных половых органов, предстательной железы и семенных пузырьков; его присутствие определяет рост волос на лице, развитие типичного мужского оволосения на лобке и на голове, расширение гортани и утолщение голосовых связок он необходим для нормального развития семенников. Как большинство гормонов «периферических» эндокринных желез тестостерон способен затормаживать продукцию гонадотропинов передней доли гипофиза. Кроме этого тестостерон как и все андрогены обладает выраженным анаболическим действием, обеспечивая изменения активности ряда ферментов и влияя на рост многих тканей, усиливая синтез белка и уменьшая катаболизм аминокислот. Способность гормона усиливать анаболизм сопровождается задержкой в организме калия, фосфора, кальция. Анаболическим действием тестостерона и надпочечниковых андрогенов можно объяснить усиленное развитие мускулатуры и роста мальчиков в период полового созревания. Доказано влияние андрогенов на гемопоэз.

При гипофункции половых желез, в результате недостаточной выработки половых гормонов могут отмечаться гипогонадизм (половой инфантилизм в более тяжелых случаях - евнухоидизм, агонадизм), который характеризуется недостаточным развитием половых желез, органов, вторичных половых признаков. Обычно у таких детей рост высокий, диспропорциональный с длинными конечностями. Масса чаще избыточная, отложение жира по женскому типу. Вторичные половые признаки выражены недостаточно. При раннем развитии заболевания у мужчин сохраняется высокий голос.

При повышении функции половых желез с избыточной продукцией половых гормонов отмечается преждевременное половое развитие. Часто они отмечаются при опухолях половых желез. Клинически отмечается преждевременное развитие молочных желез и появление ациклических маточных кровотечений у девочек, увеличение размеров полового члена, частые эрекции. Физическое развитие ускоренное, психическое

соответствует возрасту. При обследовании выявляется ускорение оксификации, резкое повышение экскреции половых гормонов.

Иммунная система, представляет собой часть запретного механизма организма, включает в себя макрофаги, лейкоциты, систему комплемента.

В неё входят также физические барьеры, такие как, неповрежденная слизистая оболочка и подвижный реснитчатый эпителий. Основная функция системы состоит в защите организма от инфекционных агентов. Однако, за эту защиту организму приходится расплачиваться аллергией, аутоиммунными реакциями и отторжением трансплантированных органов и тканей.

Происхождение клеток иммунной системы.

Клетки, впоследствии становящиеся лимфоцитами, первоначально образуются как полипотентные клетки- предшественники, из которых, в конечном счете, развивается все клетки гемопоэтической и лимфоидной систем. На ранних стадиях внутриутробного развития основными источником клеток-предшественников служит печень. Позднее клетки оседают в костном мозге, который в течение своей жизни служит основным источником клеток-предшественников.

Дифференцировка клеток. Стволовые лимфоидные клетки дифференцируются в Т - и В - клетки и выполняют разные функции в механизме защиты. Название Т-клетки получили из-за тесней связи с вилочковой железой, представляющей собой места их дифференцировки, а В- клетки из-за своей связи с сумкой Фабрициуса у цыплят и костным мозгом у человека. Данные, полученные в последнее время, позволяют считать, что в период внутриутробного развития человека функцию сумки Фабрициуса выполняет печень. Отдельные клеточные линии созревают и обретают способность к субсоциализации в двух основных участках дифференцировки. Считается, что большинство процессов, связанных с ранней дифференцировкой В-клеток, происходит независимо от антигенной стимуляции, что отражает их характерную способность достигать определенной степени зрелости. В конце ранней стадии дифференцировки В-клеток могут уже реагировать с антигеном, взаимодействие с антигенами обуславливает ряд процессов, называемых в целом терминальной дифференцировкой и обуславливающих иммунные состояния.

Гормоны, вырабатываемые вилочковой железой, имеют большое значение, как для терминальной дифференцировки Т-клеток, так и для пролиферации и созревания клеток самой железы.

Результаты некоторых исследований свидетельствуют о том, что последствия тимэктомии могут быть предупреждены или обратимы при введении этих гормонов.

Миграция клеток. Поскольку разнообразные иммунные процессы, начиная от дифференцировки клеток и кончая прикреплением антигена к их

поверхности и выработкой иммунных продуктов, происходят в разных участках организма. Лимфоциты должны обладать большой подвижностью. Действительно они свободно циркулируют по главным лимфатическим каналам, грудному протоку и сосудистой системе, не в лимфоидных органах их перемещение находится под строгим контролем. Например, клетки, покидающие вилочковую железу, не проникают вновь в этот орган в месте их первичной дифференцировки. Характер миграции лимфоцитов, по-видимому, контролируется разнообразными химическими группами, находящимися на их поверхности.

ОНТОГЕНЕЗ. Организм новорожденного вполне компетентен с иммунологической точки зрения. Установлено, что уже у 7,5 недельного эмбриона проявляются различные функции Т-клеток. На 8-9-ой неделе внутриутробного развития начинается инфильтрация вилочковой железы лимфоидными клетками; на 12-ой неделе – железа напоминает зрелый орган.

Способностью к отторжению обладает организм даже недоношенных новорожденных.

Цркулирующие В-клетки обнаруживаются на 13-ой неделе внутриутробного развития; 20-недельный плод, по-видимому, обладает способностью секретировать все основные классы иммуноглобулинов. Синтез и секреции антител у него выражены слабо вследствие относительной защищенности от антигенных стимулов среды, окружающей его организм. Вначале в нем появляются М-антитела, в связи с чем повышенный их уровень можно считать признаком внутриутробной инфекции. Количество иммуноглобулинов м и в сыворотке крови после рождения обычно достигает уровня взрослого организма в течение первого года жизни; уровень иммуноглобулина к возрасту 4 лет; иммуноглобулина А - в подростковом периоде.

Межклеточные взаимодействия. Линии иммунных клеток в ответ на взаимодействие антигенез образуются благодаря межклеточному взаимодействию, в котором участвуют Т и В клетки, а также макрофаги. Для такого взаимодействия необходим физический контакт по крайней мере двух клеточных популяций.

Рецепторные молекулы на поверхности Т и В-клеток способны распознавать антигены. Поверхностный рецептор В-клеток является классическим антигеном, природа рецепторов Т-клеток невыяснена. Макрофаги способны адсорбировать антитела на своей поверхности.

В упрощенном виде антиген можно считать лигандом, который связывает две клетки или несколько клеток. Их взаимодействия, вызванные этим процессом, приводят к тому, что они становятся иммунными и при последующем контакте с антигеном проявляют защитные свойства. В действительности механизмы иммунитета гораздо сложнее и по-видимому, требуют активации других групп, таких, как антигены гистосовместимости и рецепторы комплемента, которые также присутствуют на поверхности клеток.

Трансплантационные агенты (антигены гистосовместимости) играют важную роль в развитии нормального иммунного ответа. Их биологическая роль состоит в регуляции начальных клеточных взаимодействий. Растворимые антигены первоначально поглощаются и трансформируются макрофагами и другими клетками, а затем представляются на клеточной мембране либо в непосредственной близости. Либо как составная часть одного из трансплантационных антигенов. Т-клетки сенсibiliзируются этим комплексом из чужеродного антигена гистосовместимости и не реагируют на каждый из них отдельно.

Амплификация. Этим термином обозначают усиление защитного эффекта связывания антигена В- и Т-лимфоцитами с помощью разнообразных сложных процессов. Амплификация необходима для полной элиминации инфекционных агентов. К её распространённым механизмам относятся процессы лизиса инфекционных агентов и гранулематозные реакции. Амплификация защитной функции В-клеток осуществляется главным образом благодаря активности системы комплементов основными средствами усиления функции Т-клеток служат лимфокины, хотя их могут секретировать как Т- так и В-клеток.

Субпопуляции Т-клеток. Функциональное многообразие иммунной системы обеспечивается благодаря действию целого ряда субпопуляций Т- и В-клеток. К основным подгруппам Т-клеток. К известным в настоящее время относятся популяции хелперных супрессорных и киллерных клеток. Клетки хелперы необходимы для инициации ответа на антиген, в частности для запуска синтеза иммуноглобулина Y и иммуноглобулина А антител; некоторые иммуноглобулины М антитела синтезируются и при отсутствии хелперных Т-клеток.

Субпопуляции В-клеток. Субпопуляция В-клеток определена не столь четко как Т-клеток. Однако, анализ поверхностных маркеров даёт основание считать, что субпопуляции существуют так же и среди В-клеток.

Пять основных классов иммуноглобулинов принято обозначать М, Jg Y, Jg A, Jg D и Jg E.

Имуноглобулин М можно считать первой линией защиты. Именно этот иммуноглобулин первым вырабатывается в ответ на антиген. Кроме того. Он высокоэффективен во вспомогательных функциях, усиливающих иммунитет, таких, как фиксация комплемента, агглютинация консонизация. Иммуноглобулин Jg Y отличается большим периодом полувыведения и способен проникать через плаценту, благодаря чему он идеально подходит для пассивной иммунизации, кроме того, его выработка резко усиливается при вторичном иммунном ответе.

Имуноглобулин А защищает главным образом секретирующие поверхности (слизистую оболочку желудочно-кишечного тракта и глаз).

Имуноглобулин Е влияет на выброс фармакологически активных веществ тучными клетками и таким образом играет роль в развитии бронхиальной астмы, сенной лихорадки и анафилактических реакций.

Иммуноглобулин D служит, прежде всего, рецептором лимфоцитов. Как антитело он, по-видимому, наиболее прочно связывает антиген, благодаря чему может играть важную роль в доставке антигена к поверхности В-клеток, где осуществляется первичная иммунизация.

Оценка функций Т - и В- клеток.

Т-клетки. Предварительно функцию Т-клеток можно оценивать по результатам подсчета лимфоцитов в периферической крови, рентгенограмме грудной клетки в боковой проекции и внутрикожных тестов на гиперчувствительность замедленного типа.

В норме в 1 мл периферической крови содержится более 1500 лимфоцитов.

Положительные внутрикожные тесты (например, с туберкулином) обычно свидетельствуют о нормальной функции Т-клеток, если только не являются результатами неспецифического воспаления в участке введения антигена.

Большое значение имеет соотношение хелперных и супрессорных клеток. Так, при синдроме приобретенного дефицита иммунитета (СПИД) и прогрессивном течении болезни теряются почти все клетки субпопуляции Т₄. Особенно характерна инверсия соотношения Т₄/Т₈ для терминальной стадии болезни.

В-клетки. Методы выявления в периферической крови В-клеток основаны на выявлении молекул иммуноглобулина М на поверхности В-лимфоцитов.

Болезни, обусловленные иммунодефицитами. Первичные иммунодефицитные состояния. Различают болезни с первичными повреждением функции Т- и В-клеточной системы, либо с одновременным повреждением функции той и другой систем. Клиническая картина и лечение в каждом случае весьма различаются. В целом при вовлечении в процессе Т-клеточной системы прогноз значительно менее благоприятный. Особенно неблагоприятен он при комбинированных иммунодефицитах, когда повреждена функция обеих систем. Больные с комбинированным иммунодефицитом, как правило, умирают в первые два года жизни.

Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД). На основании результатов эпидемиологических исследований предполагают, что дети могут заразиться от матерей - носителей. Вирус может быть передан при трансфузии крови и её препаратов.

Этиология. СПИД в 1980 году был впервые выделен как нозологическая форма у мужчин гомосексуалистов, проявляющаяся саркомой Капоши и упорно текущими инфекциями. Возбудитель был обозначен как Т- и В-клеточный лимфотропный вирус.

Клиническое проявление и диагноз. Большинство детей, больных СПИДом, могут не соответствовать гестационному возрасту, у них медленно увеличивается масса тела, иногда отмечается микроцефалия. Признаки заболевания обычно развиваются на 3-5 месяце жизни, но могут проявиться

и в возрасте около 5 лет. Заболевание часто проявляется гепатоспленомегалией, лимфаденопатией, замедленным увеличением массы тела, хронической интерстициальной пневмонией. У них могут рецидивировать средние отиты, хронические инфекции придаточных пазух носа и легких. Слизистые оболочки подвержены заражению грибами рода *Candida*, развивается хроническая диарея.

СПИД - заболевание необратимое. Летальность среди взрослых и детей приближается к 80-90% к концу 3-го года.

ЛИТЕРАТУРА**Основная**

1. Мазурин А.В., Воронцов И.М. «Пропедевтика детских болезней» М. 1999 й.
2. Караходжаев Б., Саломов И.Т., Абдуллаева М.А. «Болалар касалликлари пропедевтикаси» Т. 1997 г.

Дополнительная.

1. Калаткина Э.П., Ибрагимов Г.В. Проблемы эндокринологии. 1996. т. 42 - № 3, 19-21 стр.
2. Петеркова В.А. «Проблема эндокринологии», 1997 г, № 4, стр 23-24.
3. Туракулов Л.Н., Мухамедов Т.М., Федосеев В.М., Ибрагимов Т.К. «Результаты динамического наблюдения за физическим развитием и эндокринным статусом детей и подростков в зоне Приаралья Хорезмской области», Ташкент 1995 г, стр 6-7.

АННОТАЦИЯ.

Данная лекция предназначена для студентов 3 курса педагогического и лечебного факультетов. В лекции приводятся сведения о роли и значении эндокринной и иммунной системы. Также дается характеристика гипофиза, щитовидной и околощитовидной желез, вилочковой железы и эпифиза, надпочечников, поджелудочной железы и половых желез, органов иммунной системы.

Студенты знакомятся с болезнями, обусловленными иммунодефицитами и семиотикой поражения желез эндокринной системы.