

The background features a complex network of thin grey lines connecting various sized nodes. The nodes are colored in shades of blue, black, and grey. Some nodes are enclosed in larger circles, with one prominent blue circle in the lower-left and a black circle in the upper-center. The overall aesthetic is clean and technical.

# ZABURZENIA FUNKCJI UKŁADU PODWZGÓRZOWO-PRZYSADKOWEGO

---

Prof. dr hab.n.med. Beata Pyrzak  
WUM

# Morfogeneza przysadki

5 TYDZ. CIAŻY

13 tydz. ciąży

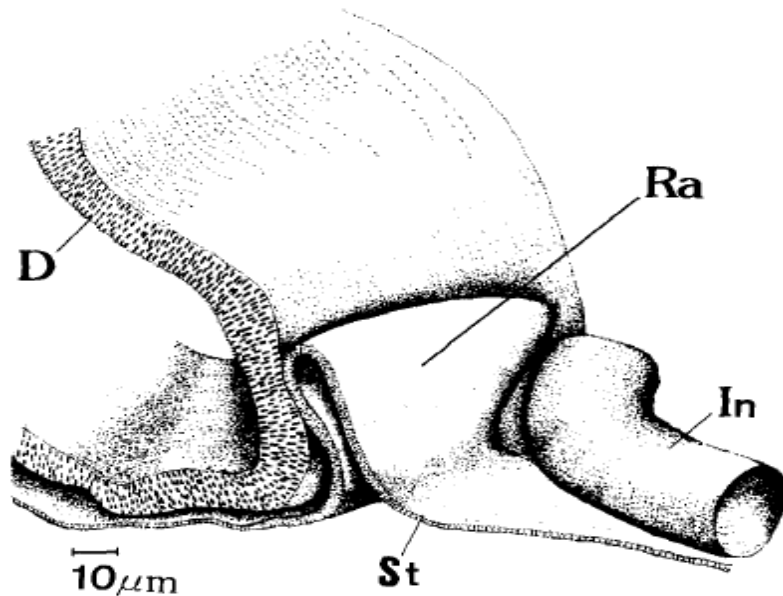


Fig. 1. Three-dimensional microstructure of a human embryo of 5 weeks gestation with a median sagittal section, viewed from the left side. Nasal end at left. *D*, diencephalon; *In*, internal carotid artery; *Ra*, Rathke's diverticulum; *st*, stomodeum

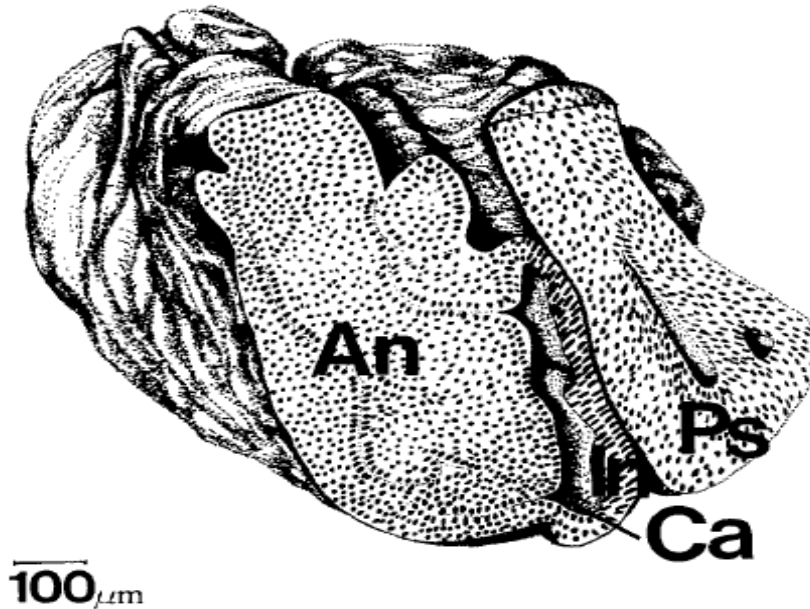


Fig. 8. Three-dimensional microstructure of a human fetus of 13 weeks gestation with a median sagittal section, viewed from the left side. Nasal end at left. *An*, anterior lobe; *Ca* cavity of Rathke's pouch; *It*, intermediate lobe; *Ps*, posterior lobe

## Proces fałdowania okolicy przysadkowej

D- diencephalon - międzymózgowie

In- tętnica szyjna wewnętrzna

Ra- kieszonka Rathke'go

St- prągęba

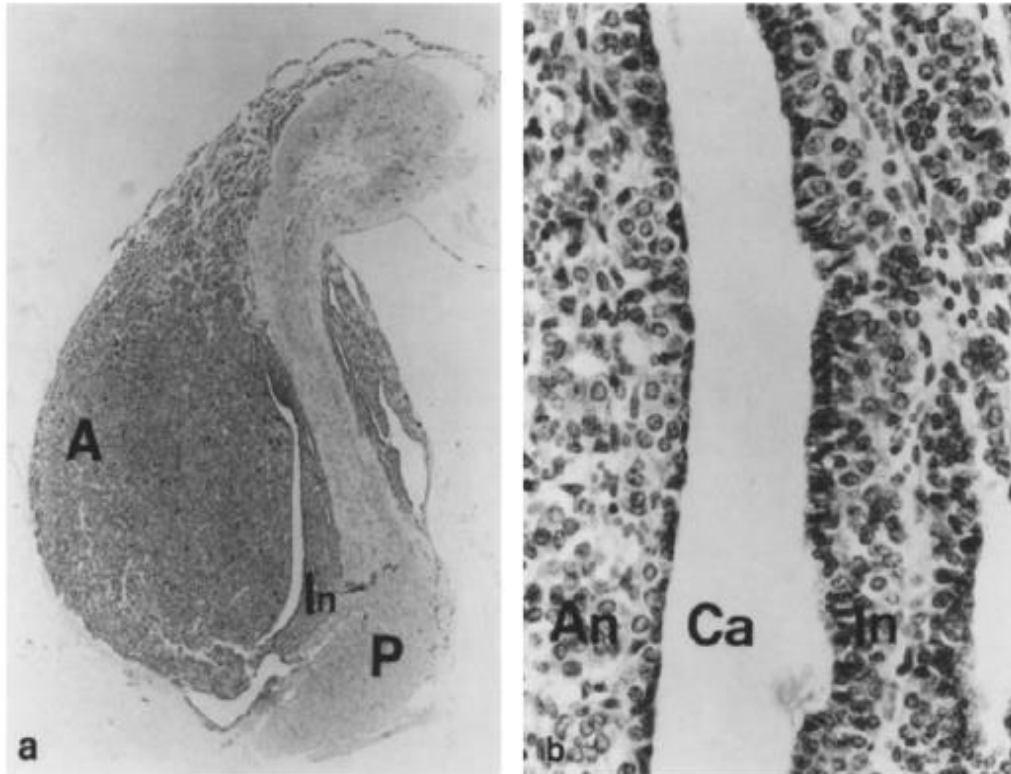
An – płat przedni

In- płat pośredni

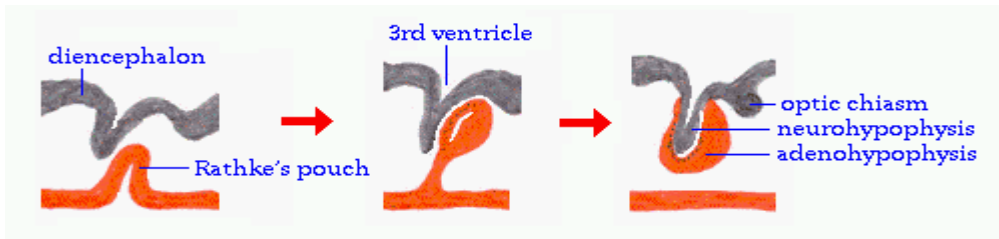
Ps-płat tylny

Ca- jama kieszonki Rathkego

# MORFOGENEZA PRZYSADKI 21 TYDZ.CIAŻY

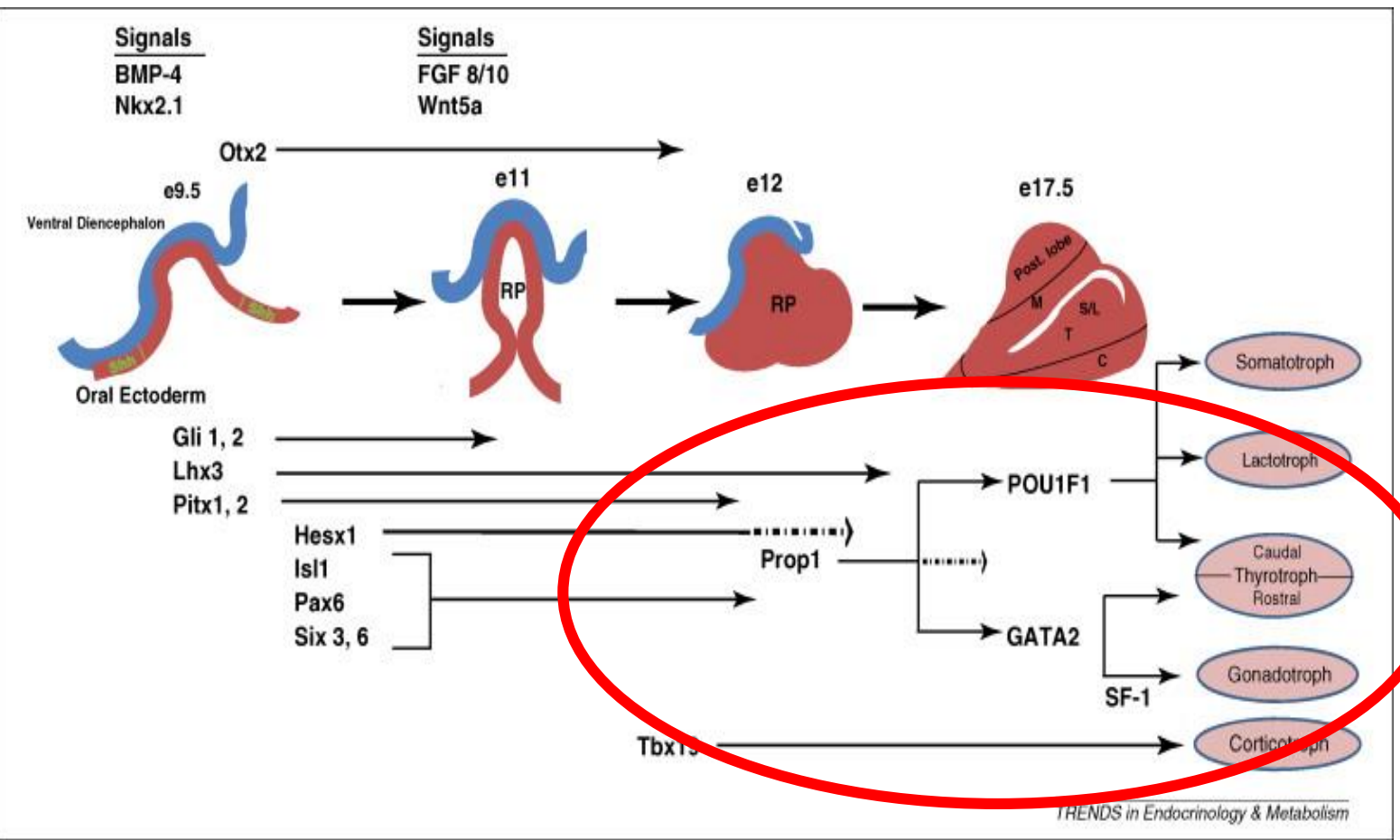


**Fig. 9a, b.** Sagittal section through the pituitary gland of human fetus of 21 weeks gestation. **a** HE,  $\times 66$ . **b** HE,  $\times 1000$ . *An*, anterior lobe; *In*, intermediate lobe; *P*, posterior lobe; *Ca*, cavity of Rathke's pouch

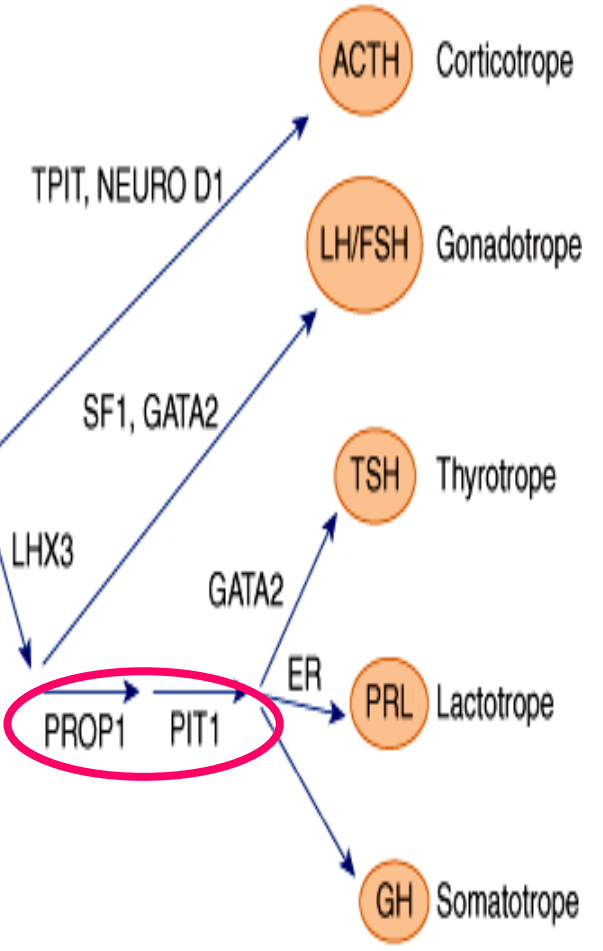


Formation of Rathke pouch and early pituitary development

Differentiation of pituitary cell types



PITX2, HESX1, LHX4



**Table 1** Human mutations causing abnormal hypothalamo–pituitary development and function.

Gene	Phenotype	Inheritance
Combined pituitary hormone deficiency ( <i>CPHD</i> )		
<i>POU1F1</i>	GH, TSH, prolactin deficiencies; usually severe; small or normal AP	Recessive, dominant
<i>PROP1</i>	GH, TSH, LH, FSH, prolactin deficiencies; evolving ACTH deficiency; small, normal or enlarged AP	Recessive
Specific syndrome		
<i>HESX1</i>	IGHD, <i>CPHD</i> , septo-optic dysplasia; APH, EPP, absent infundibulum, ACC	Recessive, dominant
<i>LHX3</i>	<i>CPHD</i> (GH, TSH, LH, FSH, prolactin deficiencies), short neck, limited rotation; small, normal or enlarged AP, short cervical spine	Recessive
<i>LHX4</i>	<i>CPHD</i> (GH, TSH, ACTH deficiencies); small AP, EPP, cerebellar abnormalities	Dominant
<i>SOX3</i>	IGHD and mental retardation, panhypopituitarism; APH, infundibular hypoplasia, EPP	X Linked
<i>SOX2</i>	Hypogonadotrophic hypogonadism; APH, bilateral anophthalmia/microphthalmia, abnormal corpus callosum, learning difficulties, oesophageal atresia, sensorineural hearing loss	<i>De novo</i>
<i>TBX19</i>	Neonatal ACTH deficiency	Recessive

AP(H), anterior pituitary (hypoplasia); EPP, ectopic posterior pituitary; ACC, agenesis of corpus callosum.

**Table 2.** Summary of data pertaining to the fetuses studied and to the presence of immunoreactive endocrine cells of pituitary gland

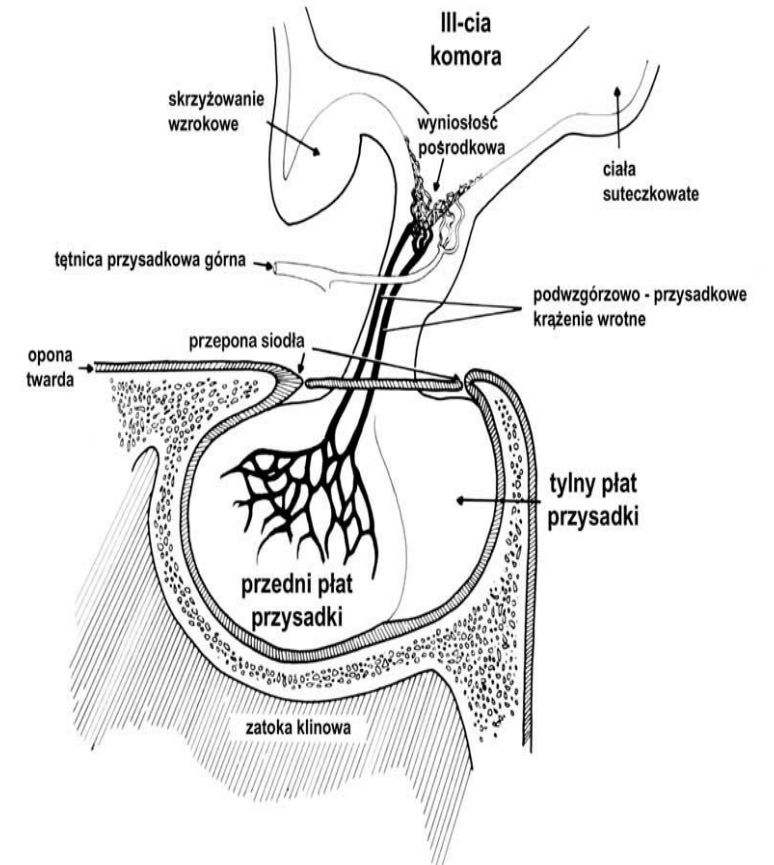
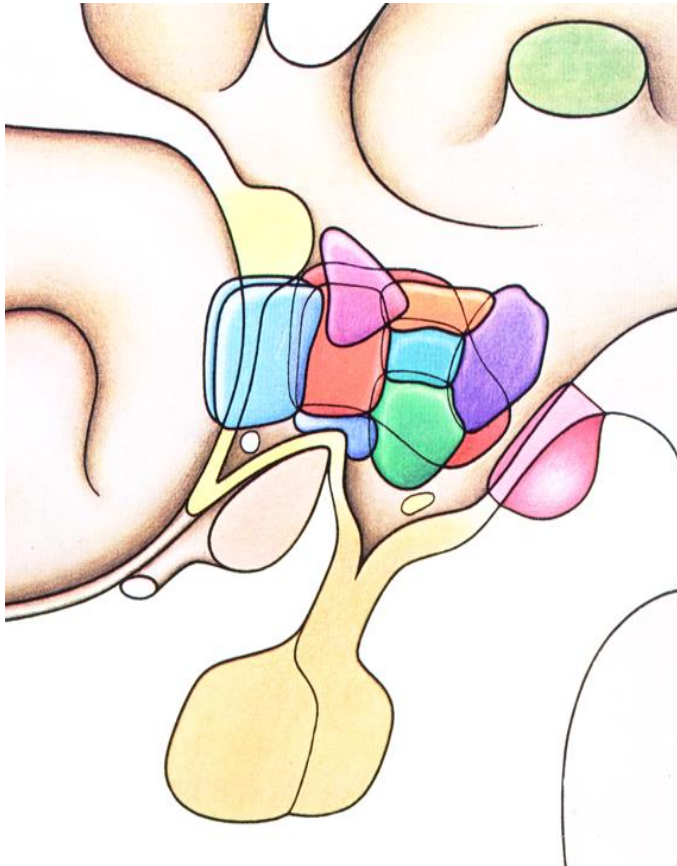
Gesta- tional age	7 week	8 week	9 week	13 week	21 week	29 week
ACTH (1-39)	—	—	+	++	+++	+++
GH	—	—	—	+	+++	+++
PRL	—	—	—	—	+++	+++
TSH ( $\beta$ )	—	—	$\pm$	+	++	++
LH ( $\beta$ )	—	—	—	—	+	+
FSH	—	—	—	+	+	+

—, not detectable;  $\pm$ , a few; +, several; ++, moderate; +++, many

MR

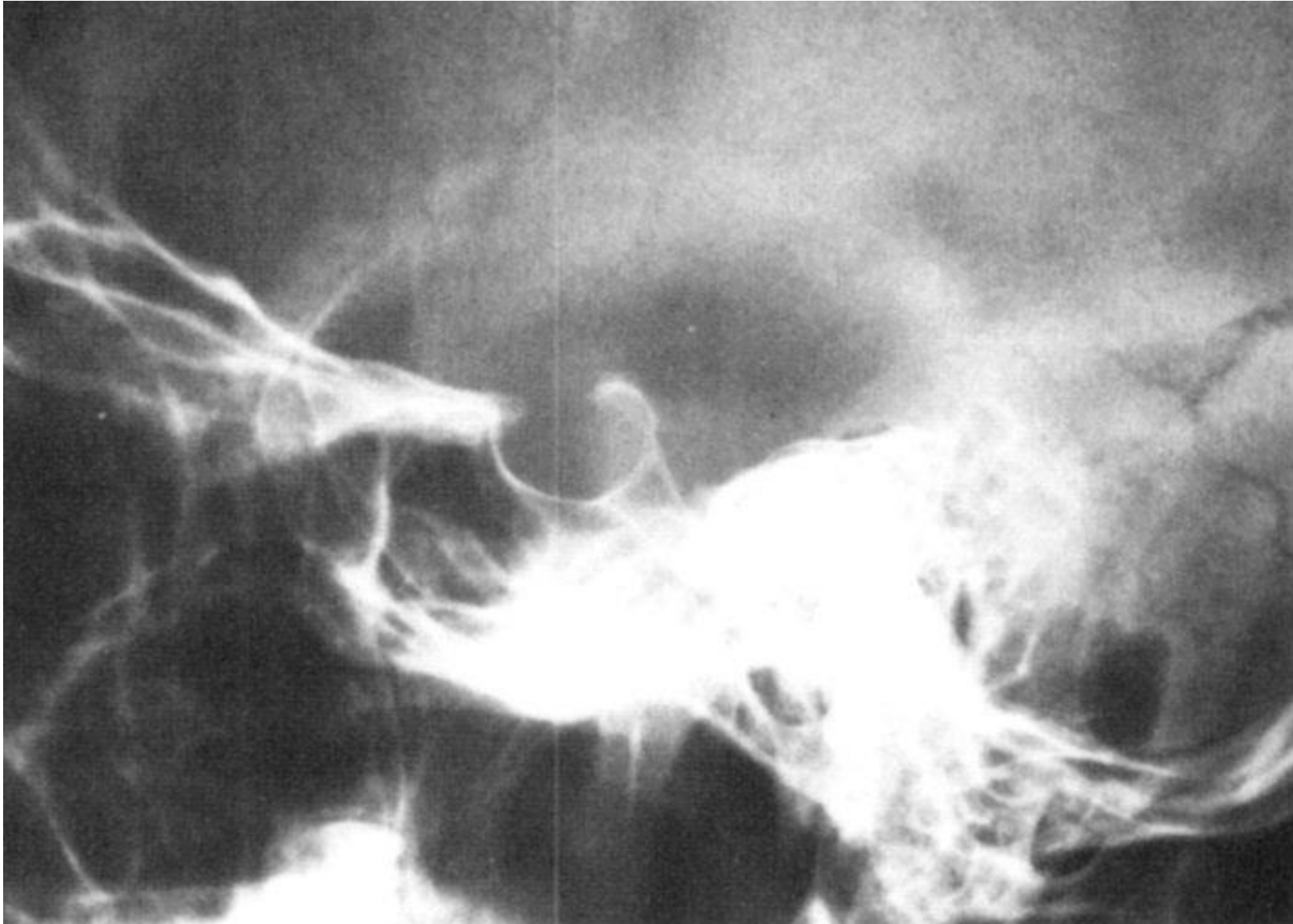


# Podwzgórze i przysadka w badaniu MR





# Rtg siodła tureckiego



# WIELKOŚĆ PRZYSADKI

- U noworodków przysadka jest wypukła, daje bardziej intensywny sygnał niż pień mózgu w obrazach T1 –zależnych . Taki jej wygląd utrzymuje się przez około 2 miesiące, po których gruczoł progresywnie przybiera kształt, jaki obserwuje się u starszych dzieci, z płaską powierzchnią górną i intensywnością sygnału w przybliżeniu równą sygnałowi mostu .
- W okresie pokwitania przysadka mózgowa zmienia wymiar i kształt, osiągając największy rozmiar. U dziewcząt może powiększyć się do wysokości 10 mm i projektować powyżej siodła tureckiego, podczas gdy u pokwitających chłopców może osiągnąć 7–8 mm .
- Fizjologiczna hipertrofia przysadki mózgowej występuje także podczas ciąży, może wtedy powiększyć swoją masę o 30–100% . Obserwuje się ponadto zwiększoną intensywność sygnału z przedniego płata

# Rola podwzgórza

Centra regulacyjne układu współczulnego  
(temperatura ciała, pobór pokarmu, pragnienie, czuwanie, rytm dobowy i inne)

## Neurohormony



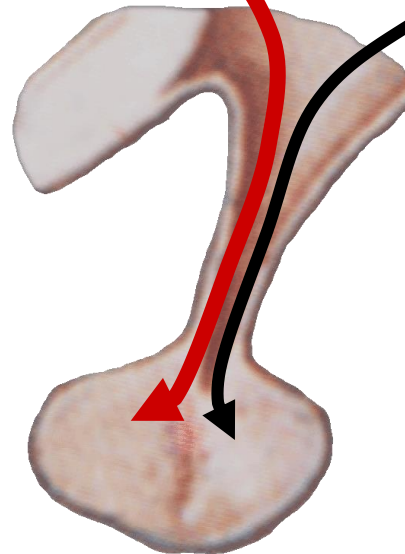
TRH  
GnRH  
CRH  
GHRH  
VIP



SRIH  
DA

## Hormony

Wazopresyna (ADH)  
oksytocyna



# Hormony podwzgórzowe

Hormony tylnego płata przysadki mózgowej

**Wazopresyna (ADH)**- reguluje gospodarkę wodną  
(hormon antydiuretyczny)

**Oksytocyna**- odpowiada za uwalnianie mleka z gruczołów mleknych

**Hormony uwalniające (NEUROHORMONY)** hormony przedniego płata przysadki mózgowej

- Somatoliberyna GH-RH- uwalniająca GH
- Kortykoliberyna CRH- uwalniająca ACTH
- Gonadoliberyna GnRH- uwalniająca LH i FSH
- Tyreoliberyna TRH- uwalniająca TSH oraz PRL

## **Hormony hamujące**

- Somatostatyna – hamuje wydzielanie GH i TSH
- Dopamina –hamuje wydzielanie PRL, TSH, melanotropiny i endorfin

# CHOROBY UKŁADU PODWZGÓRZOWO-PRZYSADKOWEGO

Uszkodzenie czynności podwzgórza to:

- ✓ zaburzenia snu
- ✓ czuwania
- ✓ termoregulacji
- ✓ łaknienia i pragnienia
- ✓ zdolności zagęszczania moczu (moczówka prosta)
- ✓ niedoczynność przedniego płata przysadki
- ✓ hiperprolaktynemia
- ✓ przedwczesne dojrzewanie

# PRZYCZYNY CHORÓB PODWZGÓRZA I PRZYSADKI

- Stany zapalne
- Choroby naciekowe
- Choroby zwyrodnieniowe
- Urazy
- Choroby dziedziczne i wrodzone
- Guzy
- inne

# CHOROBY DZIEDZICZNE I WRODZONE

- Wady wrodzone- agenezje, hipoplazje, holoprosencephalia
- Septo-optic dysplasia
- Małogłowie
- Bezmózgowie
- Zespół Laurnce'a Moona Biedla
- Zespół Pradera-Labharta-Willego

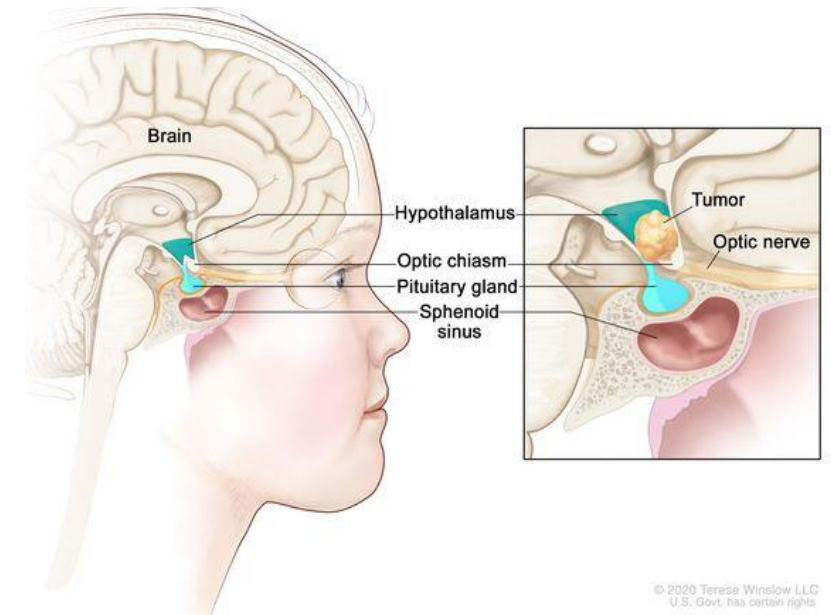
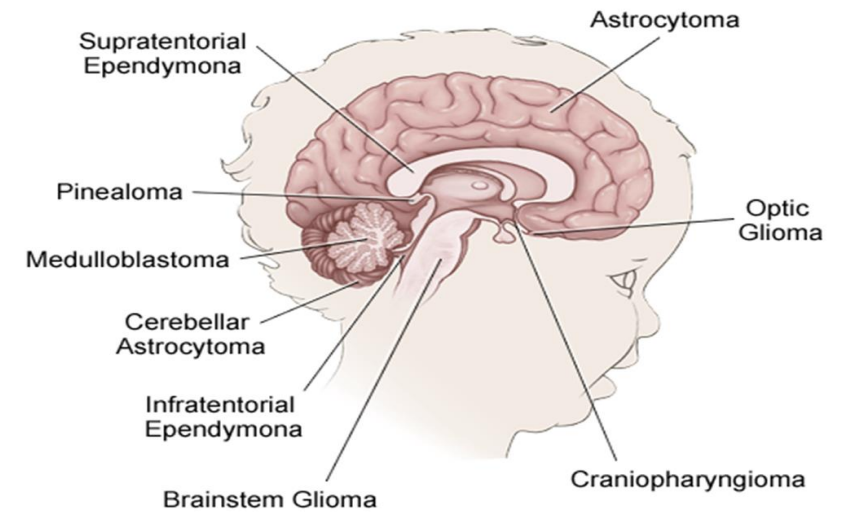
# GUZY

Uszkodzenie struktur dna komory III prowadzi do zaburzeń funkcji podwzgórza w tym hiperfagii, otyłości, zaburzeń snu, obniżenie jakości życia, zaburzeń termoregulacji, rytmu dobowego itd

## Guzy: triada objawów:

- ✓ uszkodzenie przysadki mózgowej
- ✓ uszkodzenie wzroku
- ✓ zespół nadciśnienia śródczaszkowego (wodogłowie zwykle przewlekłe)

Location of Different Types of Brain Tumors





# CRANIOPHARYNGIOMA (GUZ KIESZONKI RATHKEGO, GUZ ERDHEIMA)

**Craniopharyngioma** – **czaszkogardlak**; jest nowotworem pochodzenia zarodkowego wywodzącym się z komórek pozostałych z rozwoju płodowego przysadki mózgowej. Zwykle zlokalizowany jest nad siodłem tureckim (ponad przeponą siodła)

W 70% jest guzem jamistym, 30% to nowotwory lite lub drobnotorbielkowe, mogą występować drobne zwapnienia w torebce lub mięszu

Wykrywany jest najczęściej pomiędzy 5-10 rokiem życia

Stanowi 2-4% wszystkich guzów wewnątrzczaszkowych, u dzieci jest najczęstszym guzem wewnątrzczaszkowym i stanowi ok. 9% wszystkich przypadków

# ZMIANY WEWNĄTRZSIODŁOWE – CRANIOPHARYNGIOMA (CP)

## Czaszkogardlak (CP)

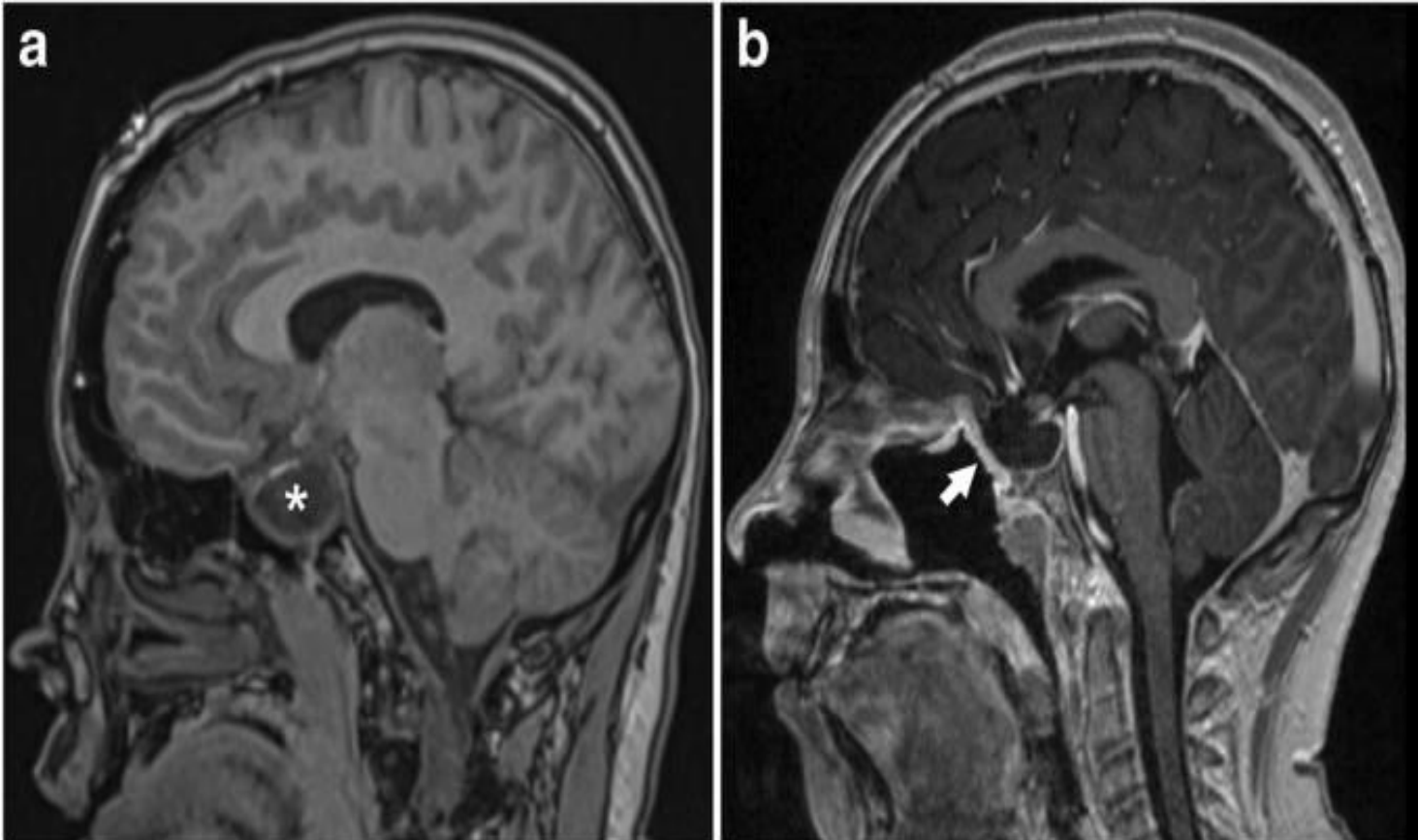
Ok 52% zajmuje podwzgórze, większość penetruje podwzgórze i komorę III i powoduje wodogłowie (1/3 diagnozowanych dzieci z czaszkogardlakiem)

Guzy te w okresie wieku dziecięcego mają najczęściej postać szkliwiakową (adamantinomatous aCP) i mają charakter łagodny – I stopień złośliwości, u dorosłych postać brodawkową (papillary pCP)

Leczenie polega na resekcji chirurgicznej nowotworu, która jest zależna od czynników prognostycznych ryzyka (wytyczne Polskiego Towarzystwa Neurochirurgów i Onkologów dziecięcych)

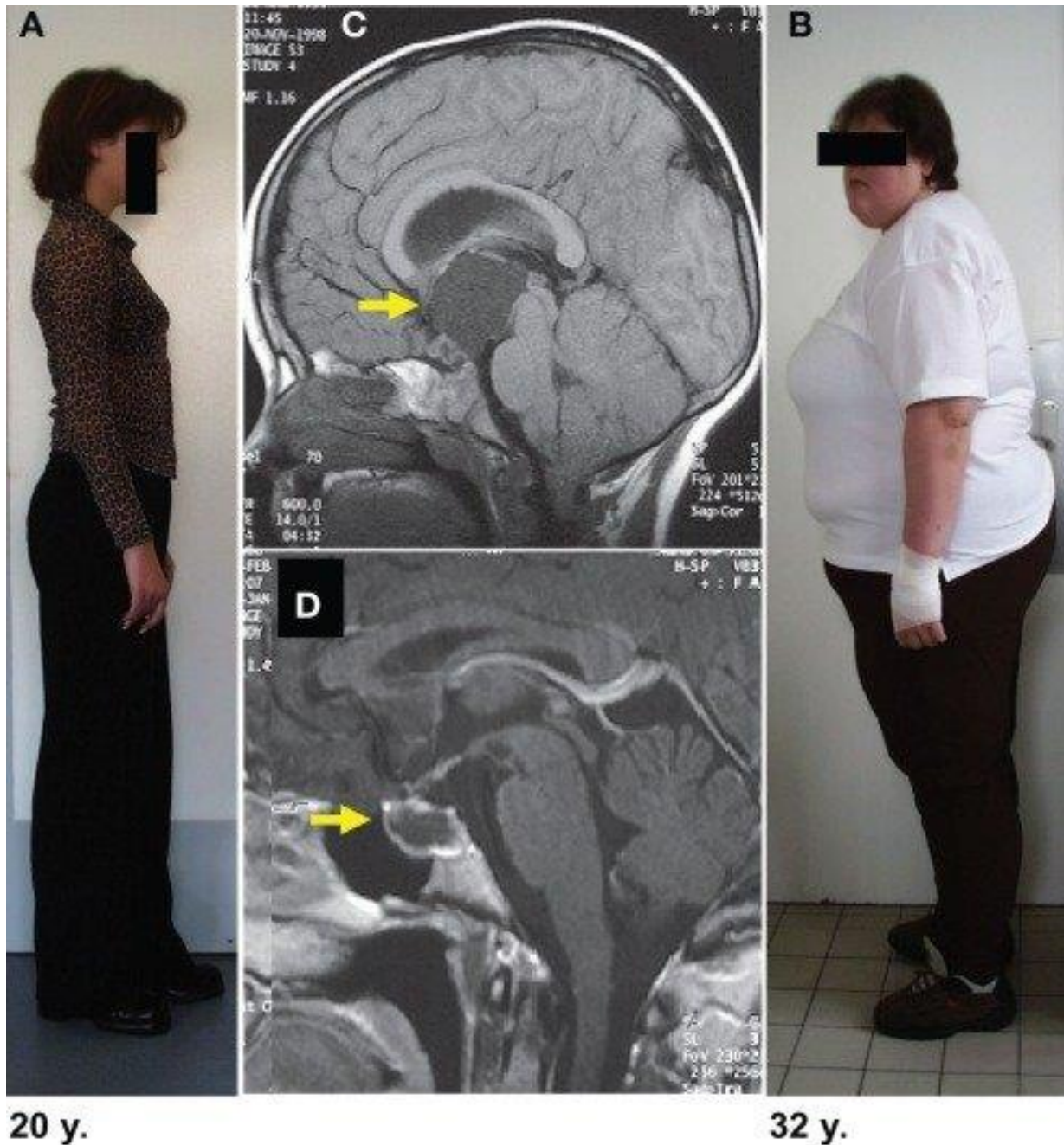
1. od radykalnego w przypadku korzystnych czynników ryzyka ( guz o wymiarach 2-4 cm, brak wodogłowie, w tym min bez objawów uszkodzenia podwzgórza, brak uszkodzenia dna komory III)
2. do częściowego usunięcia nowotworu w przypadku niekorzystnych czynników ryzyka jakimi są guz >2-4 cm wodogłowie, objawy uszkodzenia podwzgórza +/- uszkodzenia dna z inwazją komory III, leczenie resztek guza i u pacjentów powyżej 3 roku życia zawsze radioterapia

Niezależnie od czynników ryzyka, jeżeli dochodzi do wznowy guza w trakcie obserwacji- stosowana jest radioterapia



**Epidemiologia:** występują w USA od 0.13–0.18 na 100,000 osób. Stanowią około 6–9% guzów ośrodkowego układu nerwowego u dzieci. Występujące u dzieci CP ujawniają się najczęściej w wieku 6–10 r.ż a następnie w okresie 11–15 r.ż bez wpływu płci.

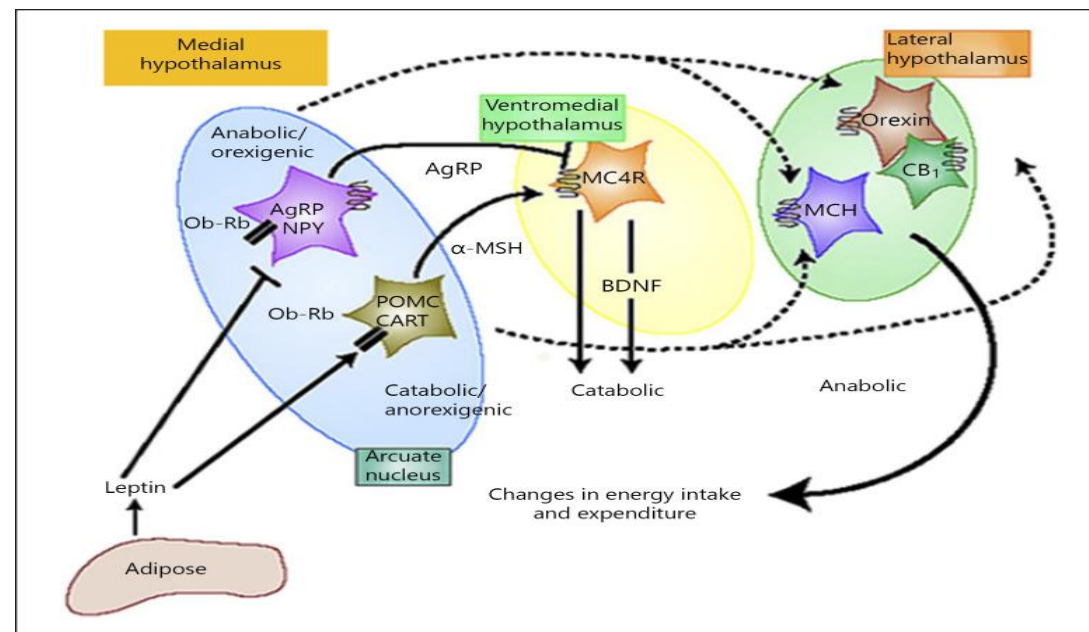
13 letni chłopiec w projekcji czołowej (a) i strzałkowej (b), guz obejmuje dno 3 komory.



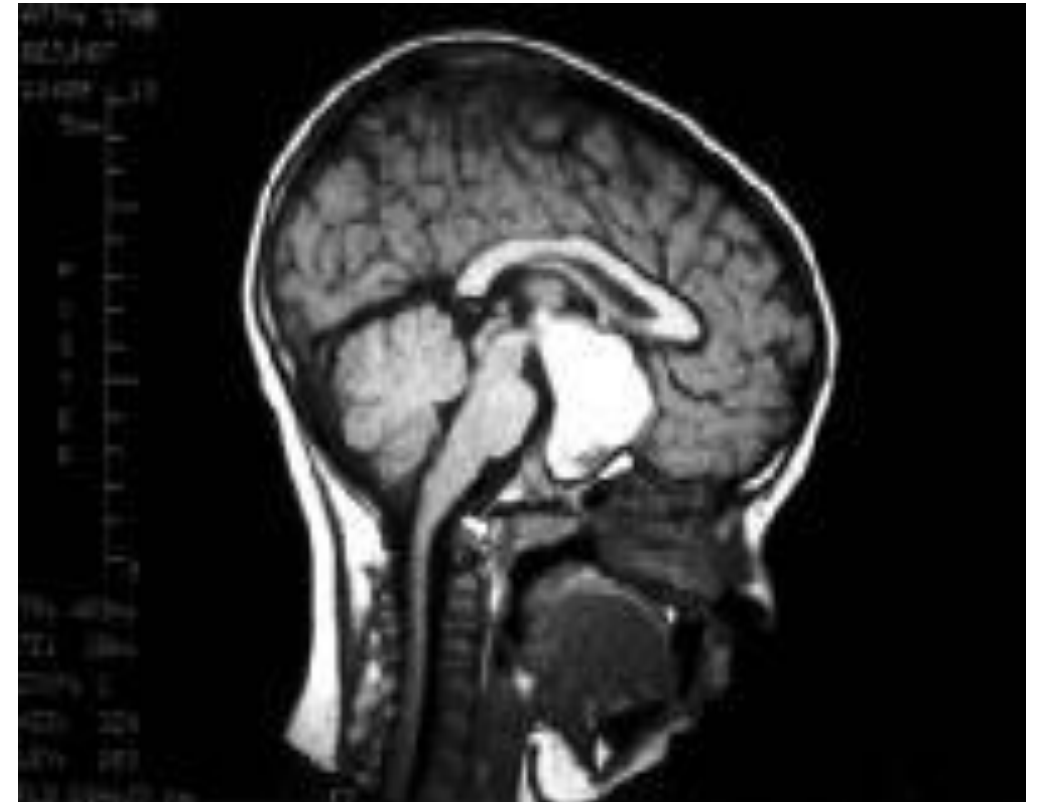
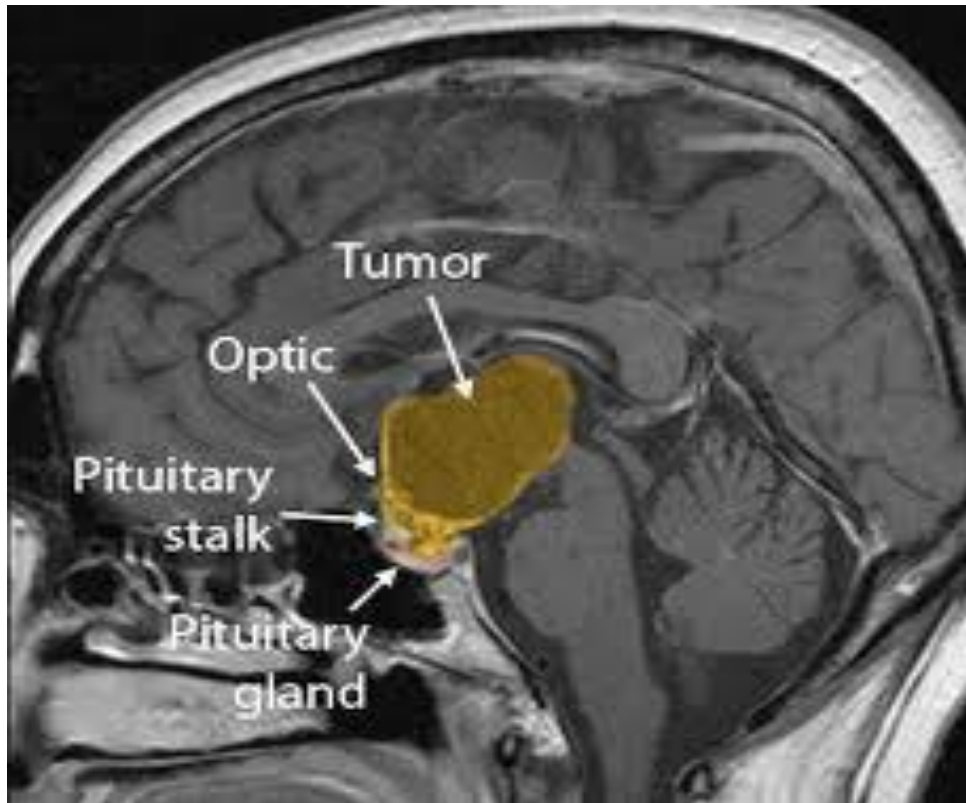
## 2 fenotypy czaszko-gardlaków:

1. bez uszkodzenia podwzgórza w przypadku małych guzów (pacjentka A, obraz D)
2. z uszkodzeniem podwzgórza pacjent B obraz C

Eva-Marie Erfurth. Diagnosis, Background, and Treatment of Hypothalamic Damage in Craniopharyngioma. *Neuroendocrinology*. 2020 Aug; 110(9-10): 767–779



# Craniopharyngioma



# CRANIOPHARYNGIOMA (GUZ KIESZONKI RATHKEGO, GUZ ERDHEIMA), ZABURZENIA FUNKCJI HORMONALNEJ

## Objawy

1. Dysfunkcja osi podwzgórzowo-przysadkowej i niedoczynność przysadki
  - a. moczówka prosta (diabetes insipidus) lub inne zespoły wynikające z nieadekwatnej sekrecji ADH (SIADH)
  - b. niski wzrost
  - c. Hipogonadyzm hipogonadotropowy
  - d. wtórna niedoczynność tarczycy
  - e. wtórna niedoczynność nadnerczy
  - f. otyłość

# CRANIOPHARYNGIOMA, INNE ZABURZENIA

## Objawy

### 2. Zaburzenia widzenia

- a. ograniczenie pola widzenia
- b. osłabienie ostrości widzenia
- c. ślepota

### 3. Objawy wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego

bóle głowy

nudności wymioty

obrzęk tarcz nerwów wzrokowych

ilościowe zaburzenia świadomości

### 4. Zaburzenia psychiczne

afektu

napędu

jadłowstręt

# GLEJAKI (*GLIOMA*) OKOLICY PODWZGÓRZA

Umieszczenie w okolicy podwzgórza

U dzieci poniżej 1 roku życia choroba objawia się makrocefalią, zaburzeniami rozwoju dziecka oraz zaburzeniami widzenia

W przypadku kiedy ujawnia się pomiędzy 1 a 5 rokiem życia przebiega z przedwczesnym dojrzewaniem płciowym, podczas gdy zaburzenia wzrokowe są na ogół niewielkie

Dzieci starsze powyżej 5 roku życia kierowane są do lekarza z powodu powoli postępujących zaburzeń widzenia



# GLEJAK

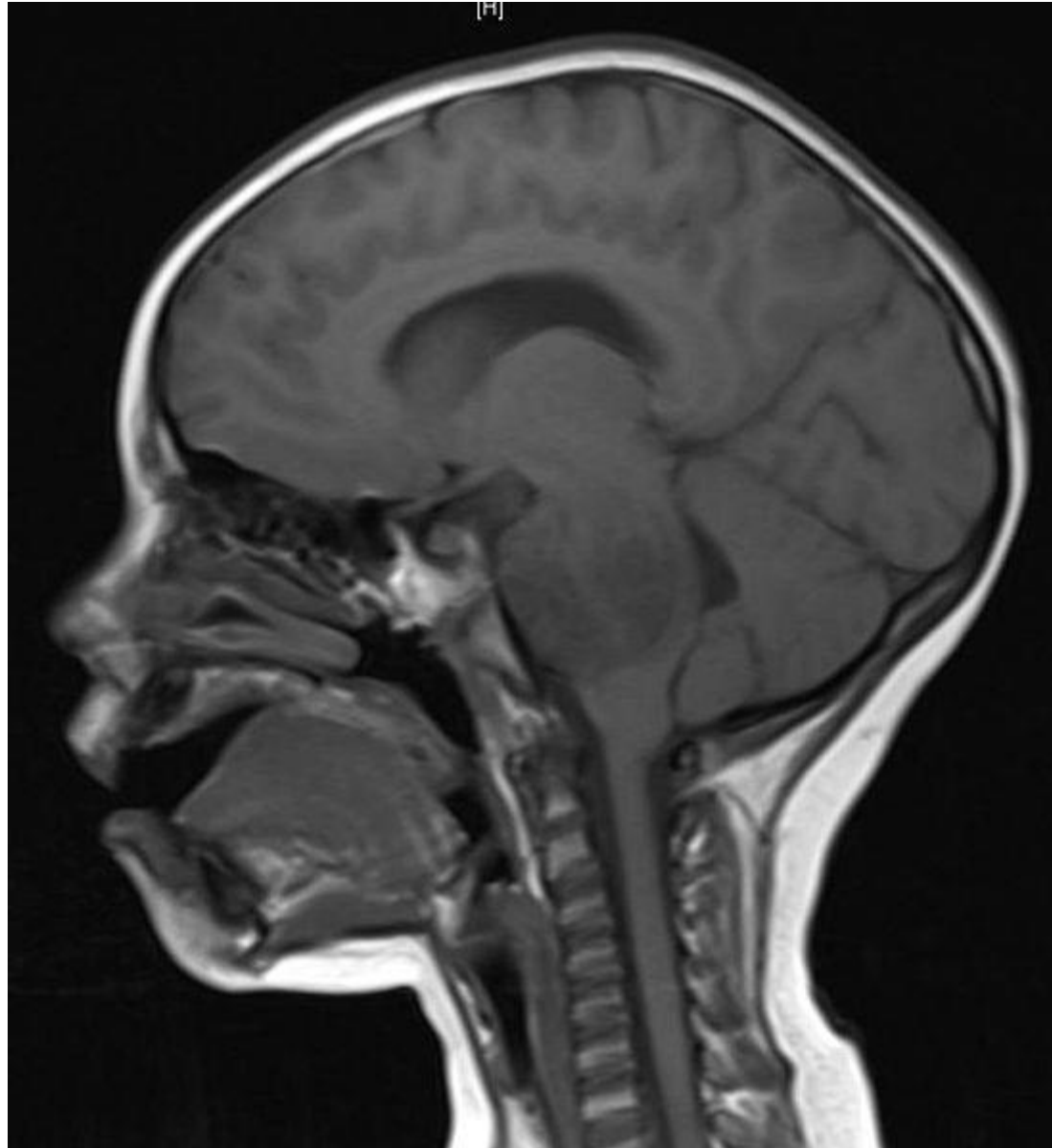
Glejak nerwów wzrokowych stanowi ok. 1% wszystkich guzów ocn, u dzieci i młodzieży częstość jego występowania jest 5 krotnie większa niż u osób dorosłych

Rośnie powoli nawet kilkanaście lat, może rozwijać się na całym przebiegu nerwu wzrokowego

Wiodącym objawem jest różnego stopnia, łącznie ze ślepotą upośledzenie widzenia, najczęściej jednooczne

W przypadku guzów dużych rozmiarów występują bóle głowy, a niekiedy objawy wynikające z ucisku szypuły przysadki lub podwzgórza

Najczęściej są nowotworami inwazyjnymi.



*glioma*

# INNE RZADKIE GUZY OKOLICY SIODŁA TURECKIEGO

**Germinoma.** Nowotwór pochodzenia dysontogenetycznego występuje głównie w okolicy szyszynki, ale zdarza się także w okolicy nadsiodłowej oraz komory III.

Jego obecność sugeruje triada objawów: moczówka prosta, zaburzenia widzenia, powiększenie siodła tureckiego

Inne: Hamartoma, ganglioneuroma, ependymoma, medulloblastoma, infundibuloma i in.

# GUZY OKOLICY SZYPUŁY LEJKA PRZYSADKI I OKOLICY NADSIODŁOWEJ

1. Histiocytozy, guzy germinalne, limfocytarne zapalenie przysadki
2. Glejaki dróg wzrokowych i podwzgórza.
3. Guzy dysontogenetyczne

**Leczenie chirurgiczne, radioterapia**

**W wielu z nich jedna z opcji leczenia jest chemioterapia**

# INNE PRZYCZYNY

- Kernikterus
- Wodogłowie
- Wodogłowie wewnętrzne
- Napromienianie

# **GUZY NADSIODŁOWE POWODUJĄCE USZKODZENIE PODWZGÓRZA PROWADZĄ DO**

- ✓ **Otyłości**
- ✓ **Oporności na leptynę**
- ✓ **Hiperinsulinizmu**
- ✓ **Zmęczenia**
- ✓ **Obniżenia poczucia sytości**
- ✓ **Obniżenia napięcia układu sympatycznego**
- ✓ **Niskiego wydatkowania energii**

# MOCZÓWKA PROSTA (DIABETES INSIPIDUS)

## Definicja

Upośledzenie zwrotnego wchłaniania wody w nefronie w następstwie niedostatecznego wydzielania ADH

Poliuria – to oddawanie powyżej 2 litrów/m<sup>2</sup>/dobę moczu

150 ml/kg/dobę u noworodków

100-110 ml/kg/dobę u dzieci do 2 roku życia

40-50 ml/kg/dobę u dzieci starszych i u dorosłych

# MOCZÓWKA PROSTA

$$\text{Osmolalność w surowicy} = 2 \times [\text{Na}] + \text{glukoza} / 18 + \text{mocznik} / 2,8$$

Na w mmol/l, Glukoza, Mocznik w mg/dl

**Zdrowy = nie wymaga diagnostyki**

**Osmolalność surowicy < 270 mOsm/kg H<sub>2</sub>O, osmolalność moczu > 600 mOsm/kg H<sub>2</sub>O**

**Moczówka prosta**

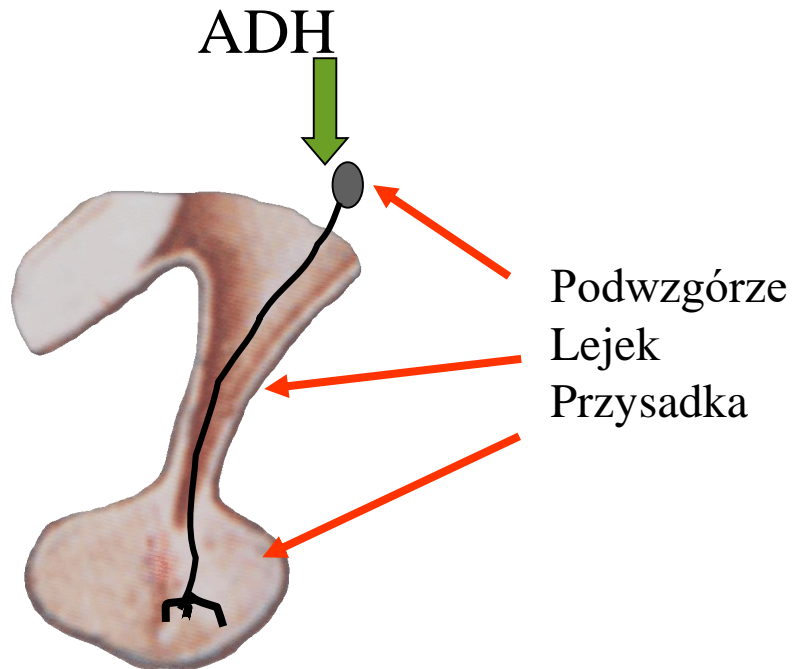
**Osmolalność surowicy > 300 mOsm/kg H<sub>2</sub>O, c.wł.moczu ↓↓↓ 1005, osmolalność moczu < 300 mOsm/kg H<sub>2</sub>O**  
w tym przypadku nie robimy testu z analogiem wazopresyny

Jeżeli osmolalność surowicy mieści się pomiędzy 270-300 mOsm/kg H<sub>2</sub>O wykonujemy test odwodnieniowy ew zakończony podaniem wazopresyny lub analogiem wazopresyny



# Moczówka prosta

Uszkodzenie przysadki częściowe, całkowite, operacje guzów nadsiodłowych, idiopatyczna, rodzinna, guzy i torbiele, histiocytoza, ziarniniaki, zakażenia, przerwanie dopływu krwi, autoimmunologiczna



## Central DI:

### Congenital – Less common

*AVP-NP II Gene defect (Chr20p13)*

Familial Autosomal Dominant DI (more common)

Familial Autosomal Recessive DI

*WFS1 gene defect (Chr4p16) – DIDMOAD syndrome*

*Congenital Anatomic defect*

Septo-optic-dysplasia

Holoprosencephaly

Agnesis of corpus callosum

Kabuki Syndrome

Familial pituitary hypoplasia

Infundibulum defect

*Others*

Vasopressinase excess

Syndrome of defective Osmoregulation

### Acquired – More common

*Primary tumors or metastasis*

Germinoma, Pinealoma, Craniopharyngioma, Glioma

Pituitary stalk thickening

*Infections/ Infiltrative lesions*

Meningitis / Encephalitis

Cryptococcus, Tuberculosis, sarcoidosis

Histiocytosis, Hemochromatosis, Amyloidosis

Drugs Phenytoin, Carbamazepine, Valproic acid, adrenergic drugs

Trauma / Surgery

*Autoimmune disorders (rare)*

*Hypoxic encephalopathy*

*Idiopathic - 10-25% of cases*

### Nephrogenic DI – More common in children

#### Congenital

X linked NDI –Xq28 encoding AVPR2

Autosomal Recessive NDI –Ch 12q13 encoding AQP2

Autosomal Dominant NDI

#### Acquired – More common

Drugs

Lithium, demeclocyclin, amphoterecinB, rifampin, methicillin

*Hypercalcemia / Hypokalemia*

*Primary renal diseases*

Polycystic kidney disease, ureteral obstruction, uremia etc.

Primary Polydipsia

Psychogenic

Dipsogenic

DI: Diabetes insipidus

# MR w moczówce prostej

Prawidłowy tylny płat  
„świeci”



ADH sekrecja- prawidłowa

Brak sygnału z tylnego płata  
przysadki



Moczówka prosta  
(autoimmunologiczna)

# RÓŻNICOWANIE MOCZÓWKI PROSTEJ

Moczówka nerkowa

Cukrzyca

Polidypsja psychogenna

## **Próba sucha zakończona podaniem wazopresyny**

Oznaczenie osmolalności rannej porcji moczu po 10-12 godzinnej nocnej przerwie

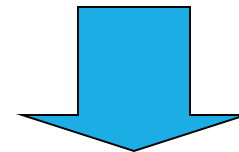
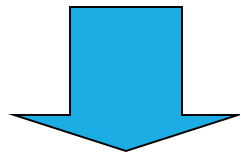
1. Jeżeli osmolalność próbki moczu przekracza 600 mOsm/kg , a c.wł 1015 – niedobór wazopresyny jest niemożliwy
2. Sprawdzenie wydolności czynności nerek, wykluczenie zaburzeń elektrolitowych. Niskie stężenie sodu świadczy o przewodnieniu i przemawia przeciwko niedoborowi wazopresyny
3. Wykluczyć niedobór TSH i ACTH ( w przypadku ich stwierdzenia wyrównać je leczeniem przed wykonaniem testu zagęszczania)

# Algorytm postępowania w uszkodzeniu podwzgórza

**Objawy neurometaoliczne**  
zaburzenia wegetatywne  
**Hiperfagia**  
**Polidypsja/adypsja**  
**Hipertemia/hipotermia**  
**Zaburzenia snu**

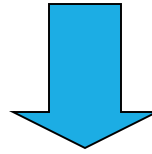
## Objawy hormonalne

1. Niedobór hormonów obwodowych
  2. Przyrost wydzielania hormonów tropowych po stymulacji odpowiednimi neurohormonami:  
TRH; GHRH; CRH; LH-RH
- Moczówka prosta  
Przedwczesne dojrzewanie płciowe  
Hiperprolaktynemia

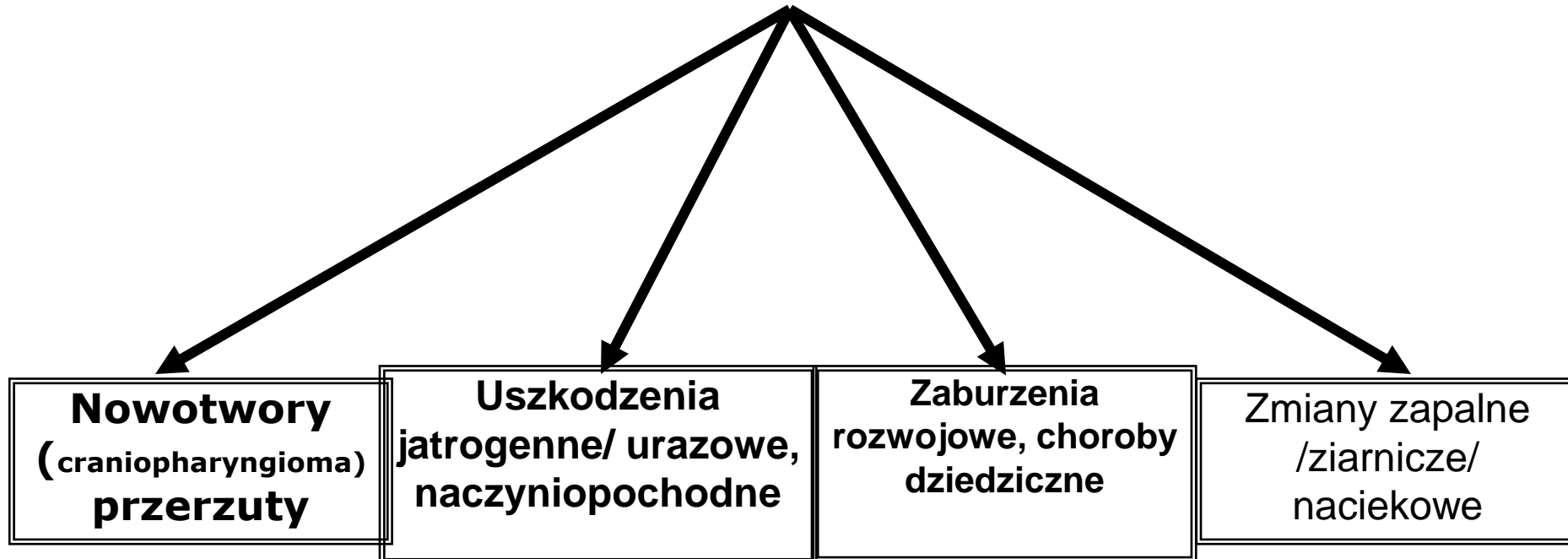


**Uszkodzenie podwzgórza susp.**

# Uszkodzenie podwzgórza susp



**MR**



# ZESPÓŁ NIEWŁAŚCIWEGO WYDZIELANIA ADH (SIADH)

## Przyczyny

- a. Ciężkie choroby układu oddechowego
- b. Chłoniak, mięsak, guzy w przewodzie pokarmowym, mózgu, grasicy
- c. Urazy, infekcje, guzy oun
- d. Niedoczynność kory nadnerczy, tarczycy, przedniego płata przysadki
- e. Inne ciężkie choroby- HIV

# ZESPÓŁ NIEWŁAŚCIWEGO WYDZIELANIA ADH (SIADH)

## Kryteria diagnostyczne

- a. Niedobór sodu we krwi z odpowiadającą mu hipoosmolalnością ( $<280$  mOsm/kg)
- b. Mocz rozcieńczony mniej niż maksymalnie, tzn niewłaściwie zagęszczony ( $>100$  mOsm/kg)
- c. Normowolemia
- d. Wykluczenie niewydolności nerek, nadnerczy lub tarczycy
- e. Stężenie sodu w moczu wynosi zwykle  $>20$  mmol/dobę

# ZESPÓŁ NIEWŁAŚCIWEGO WYDZIELANIA ADH (SIADH)

## Leczenie

Ograniczenie przyjmowania płynów

3% NaCl

Furosemid



# HORMONY PRZYSADKOWE

## Przedni płat

- GH - Hormon wzrostu
- PRL - Prolaktyna
- ACTH - Adrenokortykotropina
- TSH - Tyreotropina
- FSH - Folitropina
- LH - Hormon Lutenizujący

## Tylny płat

- ADH- Wazopresyna
- Oksytocyna

# *NIEDOCZYNNOŚĆ PRZEDNIEGO PŁATA PRZYSADKI*

## **Definicja**

Zespół objawów powstałych w następstwie niedoboru lub braku jednego lub kilku hormonów tropowych przysadki i wtórnej niedoczynności docelowych gruczołów dokrewnych

# *NIEDOCZYNNOŚĆ PRZEDNIEGO PŁATA PRZYSADKI*

## **Dotyczące przysadki**

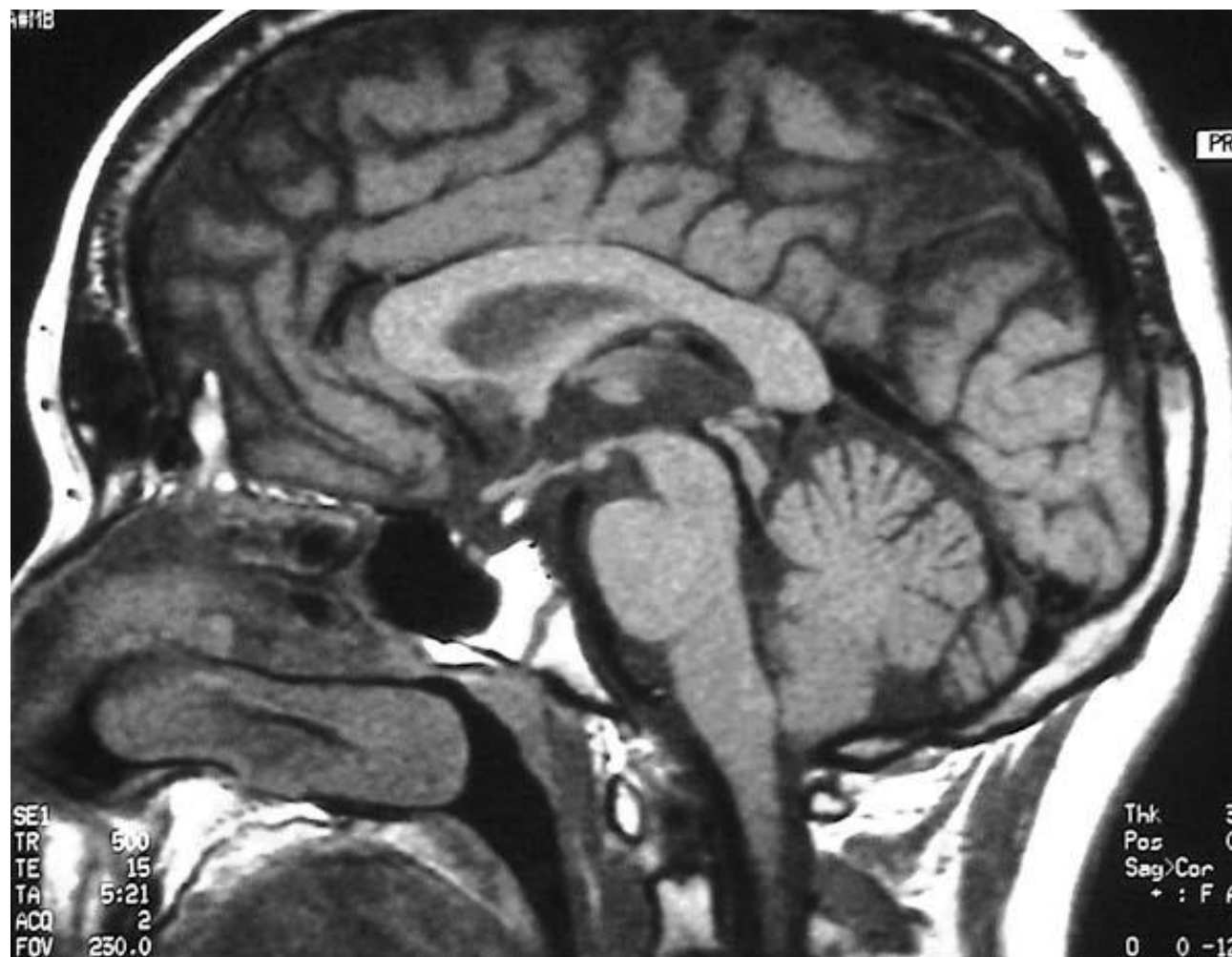
- a. Nedorozwój przysadki, lejka
- b. Zespół pustego siodła
- c. Nedorozwój lub brak komórek somatotropowych
- d. Guzy przysadki i okolicy siodła tureckiego
- e. Defekt wytwarzania GH lub wadliwej jego cząsteczki
- f. Defekt uwalniania GH
- g. Izolowany niedobór GH lub wielohormonalna niedoczynność przysadki

# *NIEDOCZYNNOŚĆ PRZEDNIEGO PŁATA PRZYSADKI*

## **Postacie nabyte**

- A. Infekcje
- B. Nowotwory
- C. Urazy okołoporodowe
- D. Krwotoki do oun, przerwanie szypuły, zaburzenia ukrwienia, niedotlenienie
- E. Nacieczenia komórkowe – histiocytoza, sarkoidoza, gruźlica, kiła
- F. Zaburzenia naczyniowe (tętniaki, zawały)
- G. Zapalenia autoimmunologiczne
- H. Przyczyny jatrogenne (radioterapia, chemioterapia, zabiegi neurochirurgiczne)

# Aplazja przysadki (wisząca kropla)





# GUZY PRZYSADKI

Craniopharyngioma

Glejaki

Prolaktynoma

# ZAWAŁ PRZYSADKI

Udar przysadki w wyniku wylewu do guza

## Objawy

### objawy neurologiczne

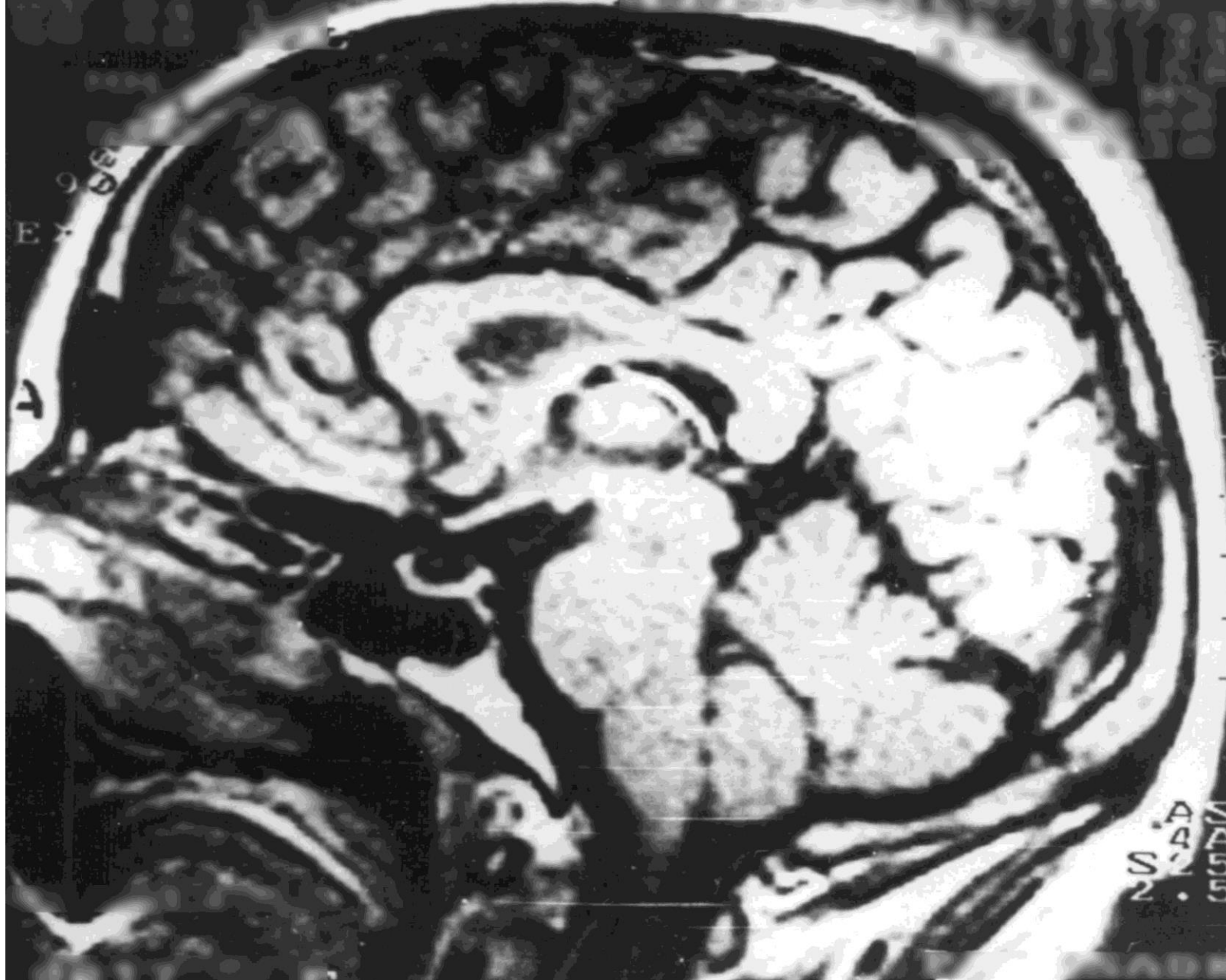
silny ból głowy, utrata wzroku i/lub upośledzenie czynności nerwów III, IV, VI, zaburzenia świadomości, zespół podrażnienia opon mózgowo-rdzeniowych, wymioty

### objawy hormonalne

ostra niedoczynność kory nadnerczy

*Czynniki predysponujące:* nadciśnienie tętnicze, cukrzyca, guz przysadki, leczenie przeciwzakrzepowe lub skaza krwotoczna, uraz głowy lub nagła zmiana ciśnienia śródczaszkowego

W następstwie wstrząsu i krwotoku poporodowego może powstać zawał niedokrwienny i poporodowa niedoczynność przysadki tzw. zespół Sheehana



Zespół Sheehana



# ZESPÓŁ PUSTEGO SIODŁA

Przepuklina przepony przysadki, prowadząca do wpuklenia się opony miękkiej z płynem mózgowo-rdzeniowym w obręb siodła, przysadka może być niewidoczna lub leżeć na dnie siodła.

Etiologia: wrodzona lub nabyta

# OBRAZ KLINICZNY NIEDOCZYNNNOŚCI PRZYSADKI

Przyczyny genetyczne mutacje genów POU1F1, PROP1, HESX1, LHX3, LHX4

**Niedobór GH-** u noworodków i niemowląt hipoglikemia, u dzieci starszych spowolnienie tempa wzrastania, opóźnienie wieku kostnego, niski poziom somatomedyn.

**Niedobór ACTH-** objawy niedoczynności kory nadnerczy: hipoglikemia, zaburzenia wodno-elektrolitowe, wymioty, uczucie stałego zmęczenia, osłabienia, obniżone łaknienie, zła adaptacja w stresie i chorobie, niskie ciśnienie tętnicze, hipowolemia

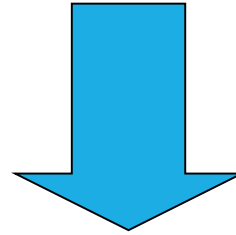
**Niedobór TSH-** przedłużająca się żółtaczka noworodkowa, opóźnione zarastanie ciemion, zwolnienie tempa wzrastania, opóźnienie wieku kostnego, zębowego, bradykardia, niedokrwistość, obniżone łaknienie, zaparcia, suchość skóry, wypadanie włosów, spowolnienie psychoruchowe

**Niedobór LH, FSH:** hipogonadyzm hipogonadotropowy brak cech dojrzewania/opóźnione dojrzewanie, brak postępu dojrzewania, pierwotny lub wtórny brak miesiączki, u mężczyzn impotencja, niepłodność, zmniejszenie popędu płciowego

**Niedobór prolaktyny-** brak laktacji

## **Badania hormonalne**

1. Niedobór hormonów obwodowych
2. Brak przyrostu wydzielania hormonów tropowych po stymulacji odpowiednimi neurohormonami TRH, GHRH, CRH, LH-RH



## **MR mózgowia z kontrastem**

**Nowotwory**  
(craniopharyngioma)  
**przerzuty**

**Uszkodzenia**  
jatrogenne/ urazowe,  
naczyniopochodne

**Zaburzenia**  
rozwojowe, choroby  
dziedziczne

**Zmiany zapalne**  
/ziarnicze/  
naciekowe

