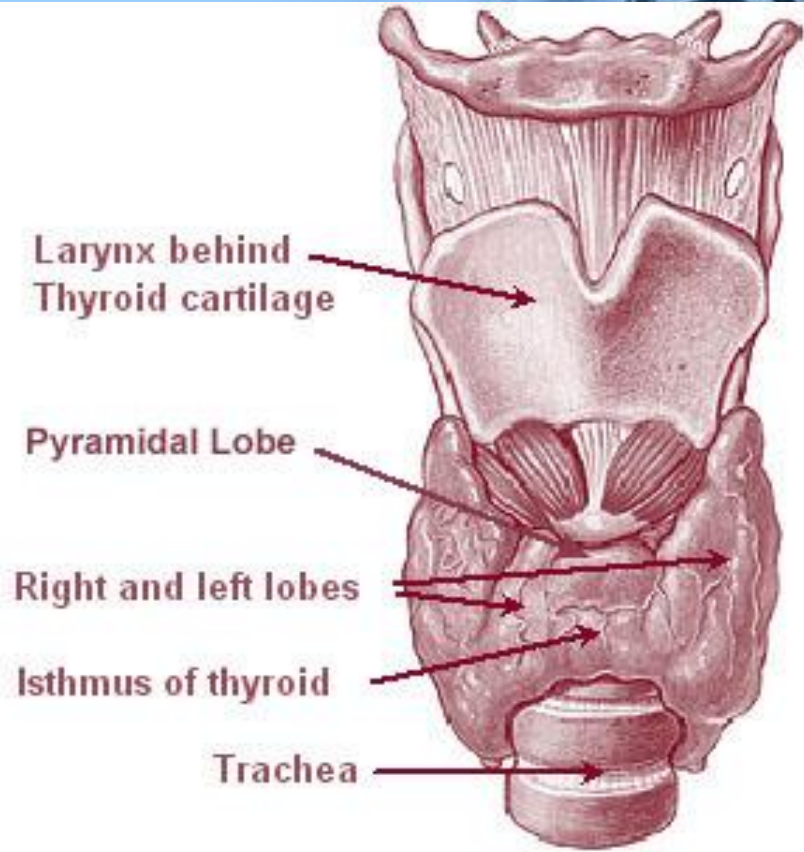
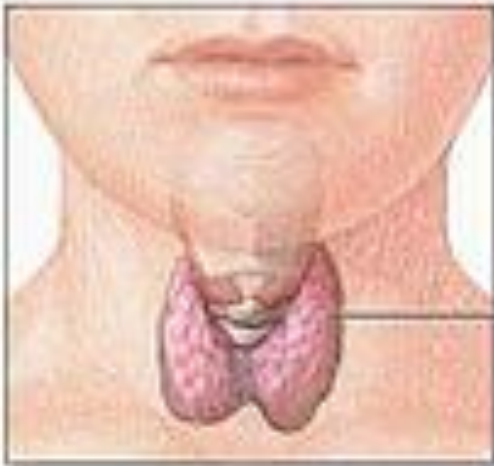


**Funkce štítné žlázy,
příštítných tělísek a jejich
poruchy, struma**



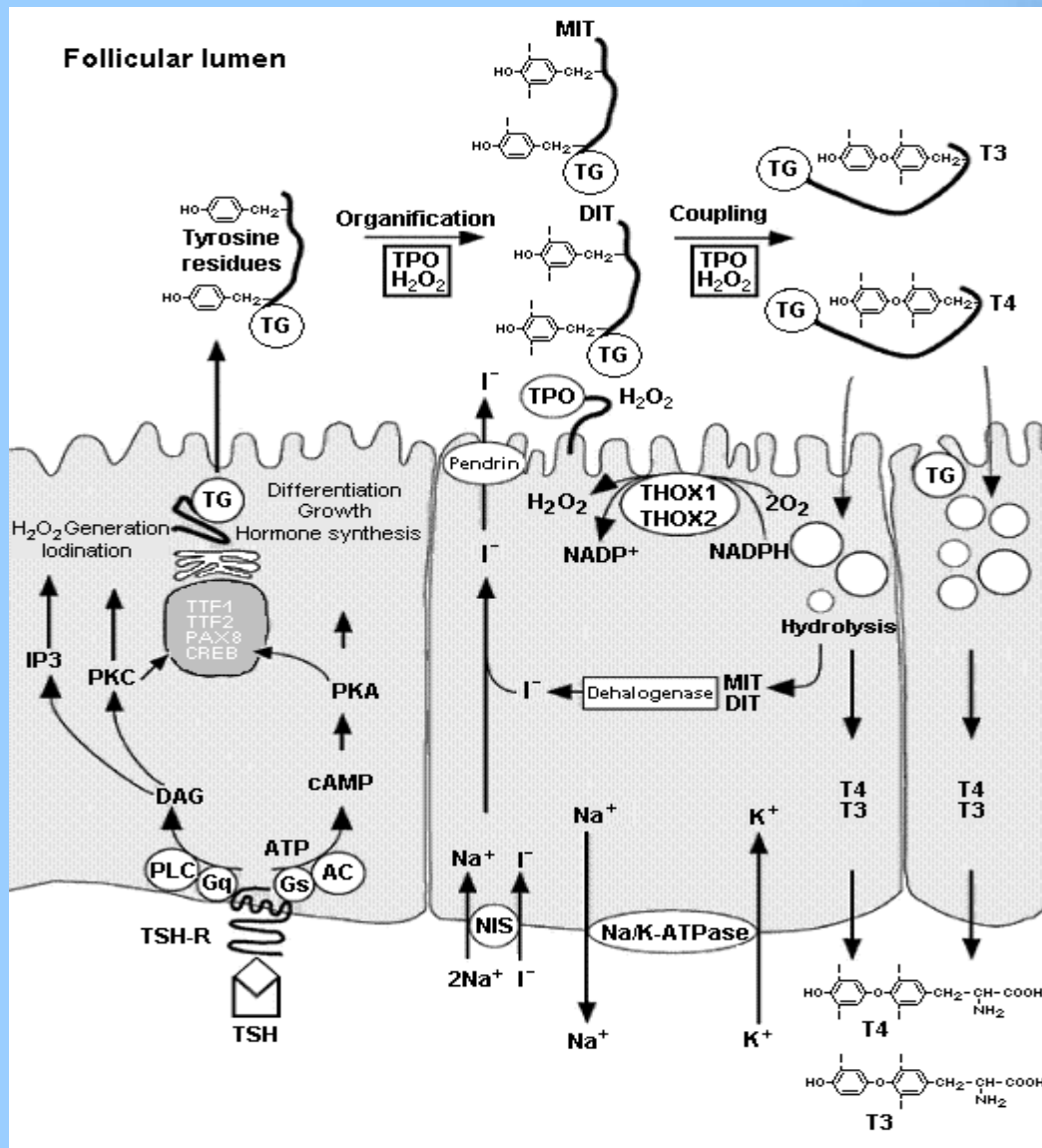
Štítná žláza



Onemocnění štítné žlázy

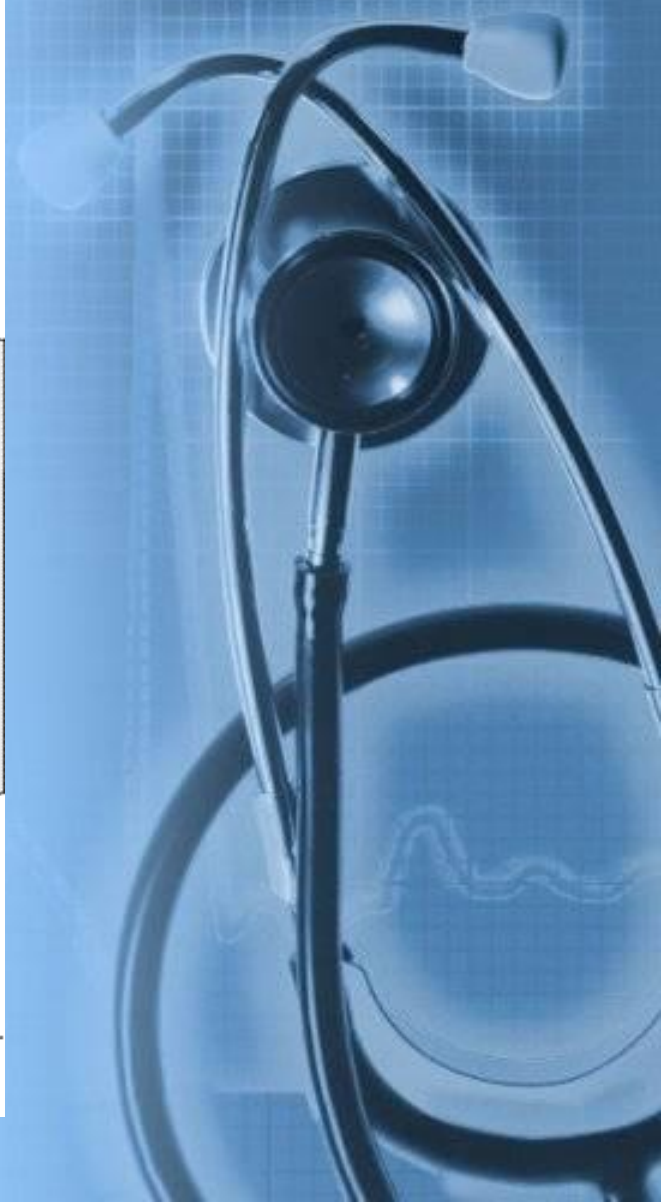
- Patří mezi nejčastější endokrinopatie v dětském věku
- Hypothalamus → TRH → sekrece TSH → proliferace štítné žlázy + sekrece hormonů
- Hormony štítné žlázy:
 - tyroxin – T4
 - trijodtyronin – T3
 - reverzní trijodtyronin – rT3
 - poměr 5 : 1 : 0,5
- Jód → folikulární buňky → oxidace na molekulární jód → vázán do tyrozinové molekuly v thyreoglobulinu → mono-jód-tyrozin = MIT, di-jód-tyrozin = DIT, MIT + DIT = TIT (tri-jod-tyrozin)
- TSH + lysozomální enzymy → uvolnění T3 a T4 do cirkulace
- T3 a T4 v plazmě vázané na thyreoglobulin (TBG) a prealbumin
- Účinné volné T3, T4 (free T3, T4)





Obr. 5 Syntéza tyreoidálních hormonů

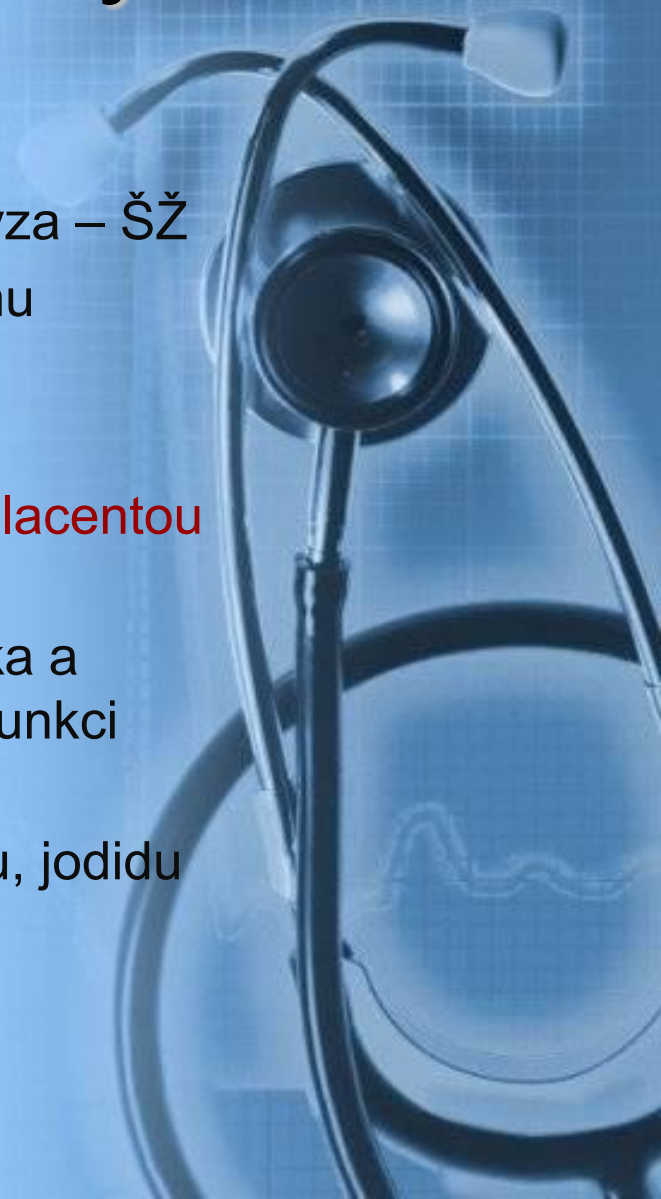
zdroj: <http://www.scielo.br/img/revistas/abem/v48n1/19521f2.gif>



Vývoj štítné žlázy

- 1. trimestr – embryogeneza
- 2. trimestr – zrání osy hypothalamus – hypofýza – ŠŽ
- 3. trimestr – maturace periferního metabolismu hormonů štítné žlázy

- **Fetální ŠŽ je autonomní, TSH neprostupuje placentou z matky na plod, T3 a T4 jen částečně.**
- **Protilátky** proti TSH receptorům a thyreostatika a některé léky přestupují placentou a ovlivňují funkci fetální štítné žlázy
- U těhotných žen nutný dostatečný přísun jódu, jodidu



Účinek hormonů štítné žlázy

- Zvyšují syntézu bílkovin
- Nezbytné pro normální vývoj CNS (zránění neuronů, tvorba myelinu, rozvoj kapilárního řečiště)
- Nedostatek po dokončení vývoje CNS – snížení výkonnosti CNS (útlum, spavost)
- Nezbytné pro vývoj kostí a zubů
- Regulují oxidační reakce organismu
- Regulují metabolismus základních živin, iontů, vody, vit. B
- Regulují rychlost životních funkcí (oběh krevní, nervosvalový přenos, psychické reakce, pasáž GIT)
- Ovlivňují tvorbu a výdej tepla, kardiovaskulární systém, spotřebu kyslíku
- Zvyšují lipolýzu a resorpci sacharidů z GIT



Vyšetření štítné žlázy

- aspekce, palpace štítné žlázy
- UZ vyšetření
- TSH, f T4, f T3
- protilátky proti thyreoperoxidáze a thyreoglobulinu



Kongenitální hypothyreóza

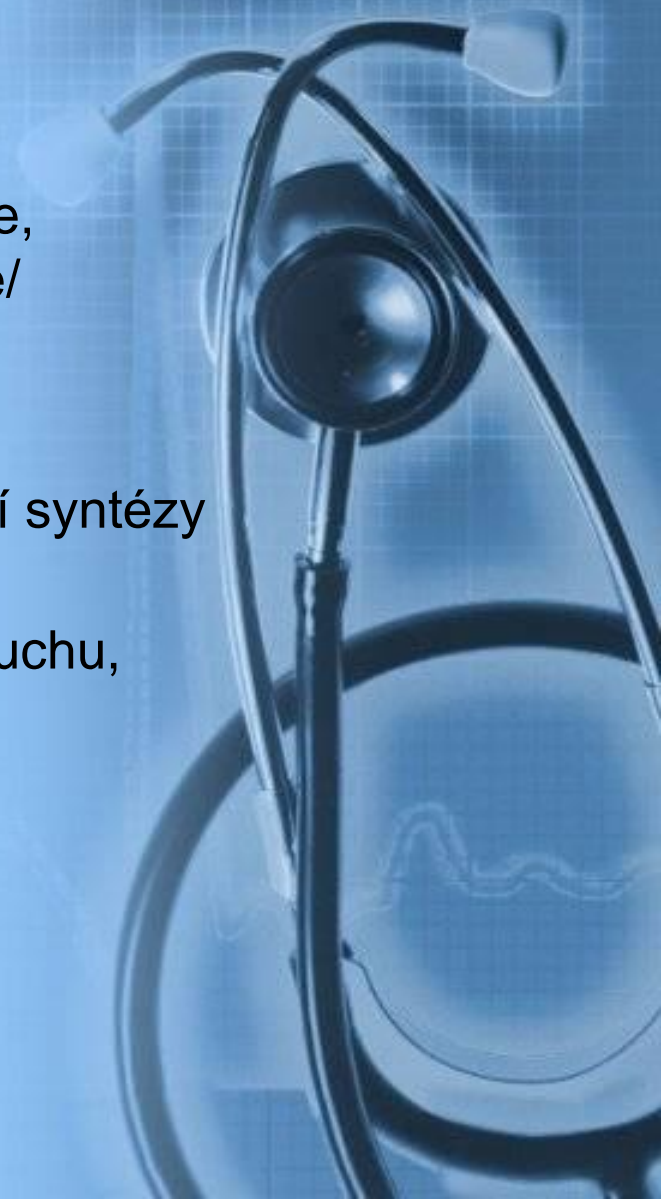
- Prevalence 1:4000 novorozenců
- Vliv na vývoj mozku zejména do 8. měsíců, v menší míře do 3 let
„sporadický kretenismus“
- Vliv na somatický růst a vývoj
- Od r. 1985 celoplošný novorozenecký screening

/suchá kapka krve, 48 -72.hodina, TSH/



Kongenitální hypothyreóza

- **Thyreoidální dysgeneze 60%**
/porucha vývoje – ageneze, aplazie, hypoplazie, hemithyreoidie, cystická malformace, ektopie/
ev. anomálie jiných orgánů
- **Thyreoidální dyshormonogeneze 30%**
/může postihovat kterýkoliv stupeň hormonální syntézy
nebo sekrece/
Pendredův sy - /defekt pendrinu/ + porucha sluchu,
- **Izolovaná vrozená centrální hypothyreóza**
defekt beta podjednotky TSH, nelze zachytit
screeningem



Kongenitální hypothyreóza

- Novorozenecký icterus, neprospívání, opožděné růstové tempo i kostní zrání, pozdní uzávěr VF, opožděná erupce mléčné dentice, makroglosie, svalová hypotonie, omfalokéla, obstipace, chraplavý křik
- Poškozen vývoj mozku, mentální postižení
- Vysoké TSH, nízké FT4
- U centrální formy - nízké TSH i FT4
- Rezistence periferních tkání – vysoké TSH i FT4
- Terapie : L-thyroxin 10 – 15 ug/kg/den
Zahájit do nejdříve, nejpozději do 14. dne života







FIG. 1



FIG. 2



FIG. 3



Získaná hypothyreóza

Autoimunní onemocnění štítné žlázy – nejčastější

Dívky 8 – 10x častěji

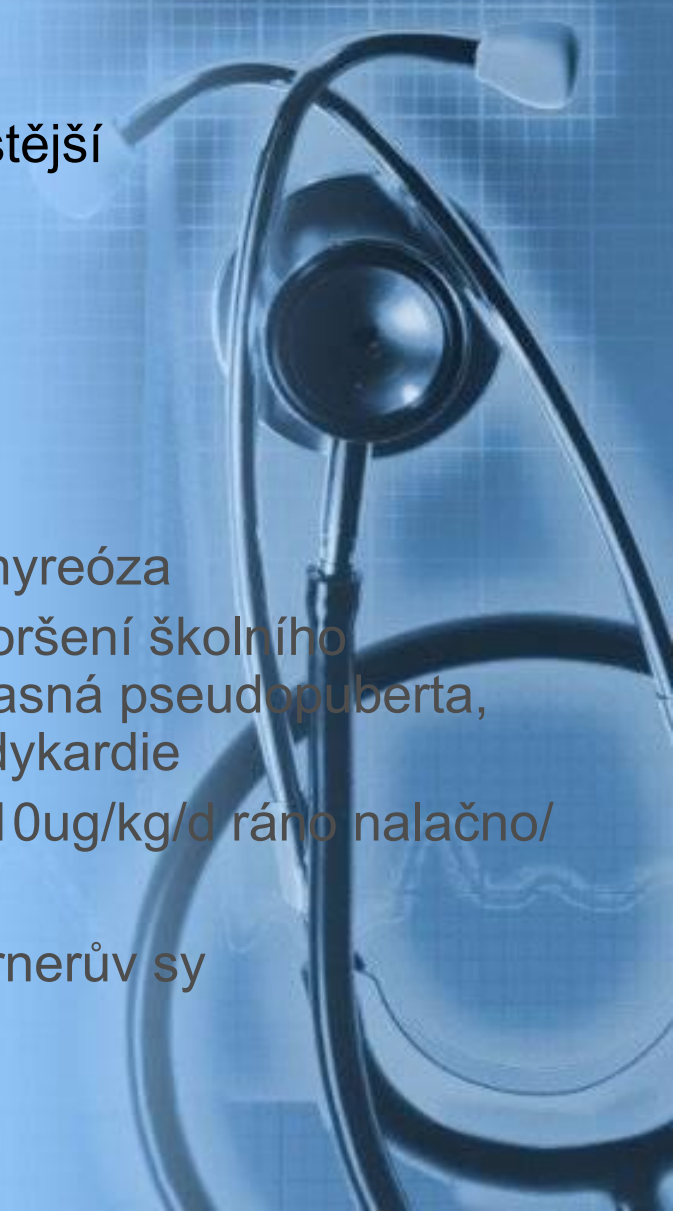
Lymfocytární /Hashimotova/ thyreoiditis

Měkká difusní struma

- UZ nehomogenní textura
- Anti TPO, anti TG
- Euthyreóza, hypothyreóza, počáteční hyperthyreóza
- Růstová retardace, dyslipidémie, obezita, zhoršení školního prospěchu, anémie, drsná suchá kůže, předčasná pseudopuberta, opožděná puberta, myxedém, obstipace, bradykardie
- **Celoživotní substituce L-thyroxinem /2-3-10ug/kg/d ráno nalačno/**

Sdružené autoimunity – celiakie, DM 1.typu

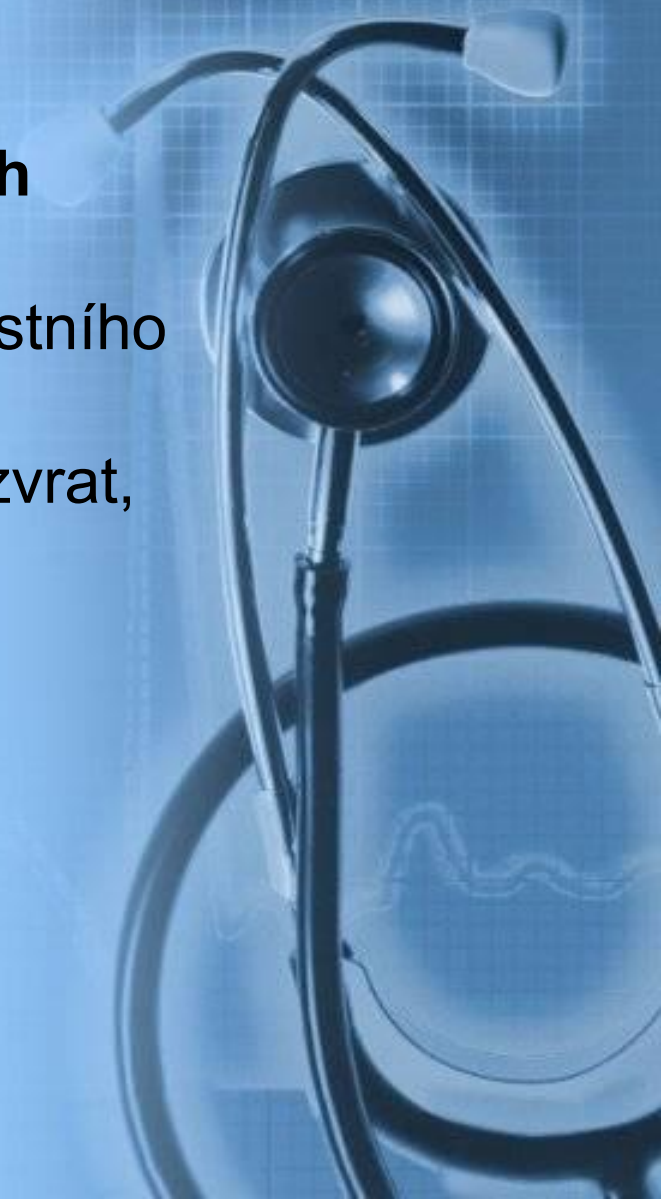
U chromosomálních aberací – Downův sy, Turnerův sy



Novorozenecká hyperthyreóza

- **Transplacentární přenos mateřských protilátek proti TSH receptoru**
- IUGR, fetální tachykardie, urychlení kostního zrání, struma, exoftalmus
- Bez léčby po narození metabolický rozvrat, srdeční selhání
- Konzervativní antithyreoidální léčba
- Vymizení mateřských autoprotiátek z cirkulace kojence během 2 – 3 měsíců života.

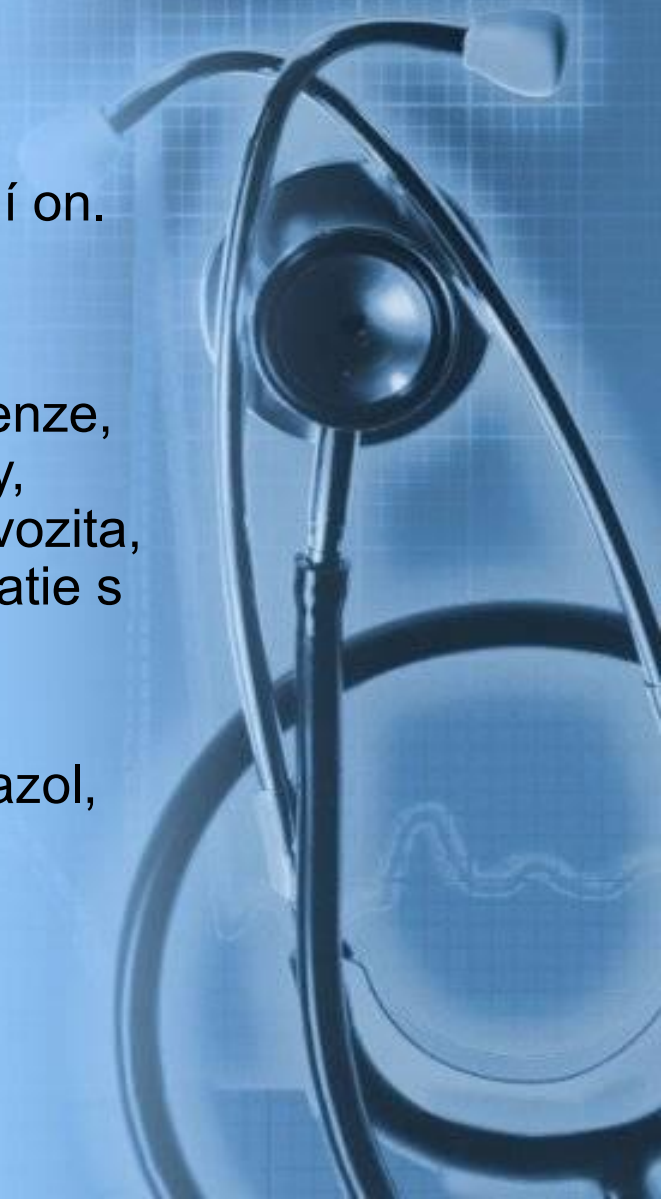
- **Aktivační mutace genu pro TSH - vzácné**



Thyreotoxikóza

Gravesova-Basedowova thyreotoxikóza

- V adolescenci, u dívek 8x častěji, autoimunitní on.
- Protilátky proti TSH receptoru stimulační
- 75% struma, prokrvená, teplejší, vír
- Hyperkinetická cirukalce, tachykardie, hypertenze, zvýšená tlaková amplituda, hmotnostní úbytky, zhoršení školního prospěchu, dráždivost, nervozita, třes rukou, průjmy, pocení, endokrinní orbitopatie s exoftalmem /60%/
- Nízké TSH, vysoké FT4, TRAb
- Terapie – **thyreostatika** /methimazol, carbimazol, propithiouracyl/, **beta-blokátory**
totální thyreoidektomie, radioablace šž



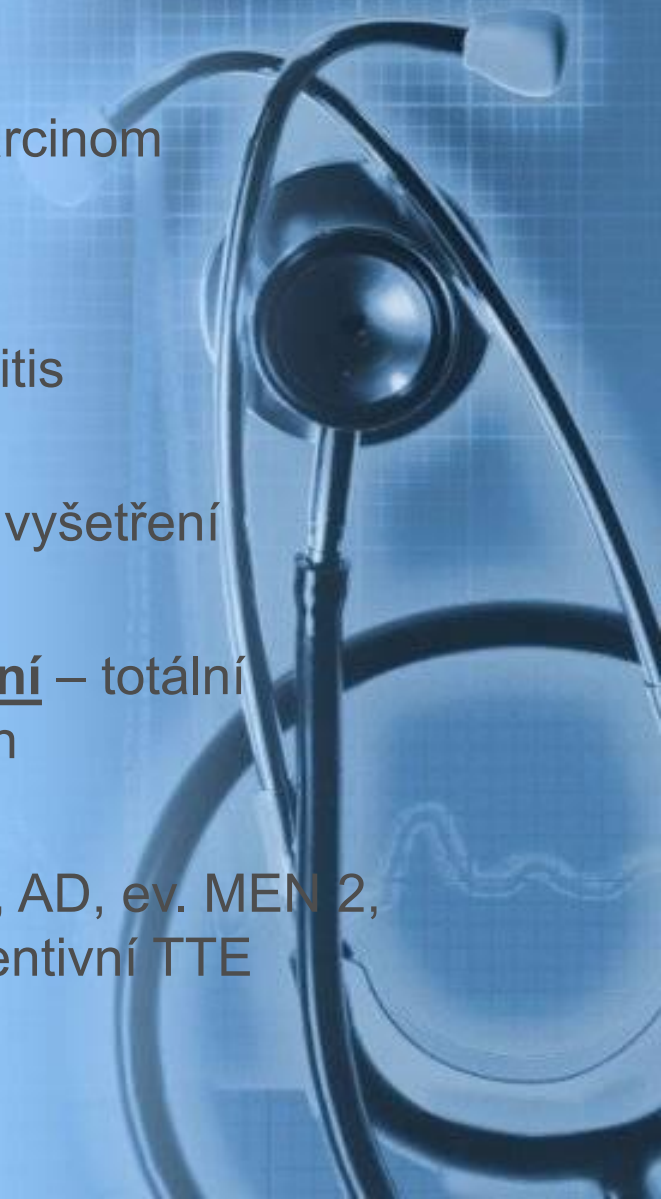
Jodový deficit

- Deficit jodu – snížení hormonální produkce – zvýšení TSH – jodopenická struma / difusní - dříve nejčastější dětská thyreopatie/
- 50. léta 20. století – jodová suplementace
- 2000 – jodový deficit v ČR eradikován
- Endemický kretenismus – historický pojem
- Kognitivní endemická dysfunkce /regionální/
- Dodávky jodu těhotným a kojícím matkám



Nádory štítné žlázy

- Dětská uzlová struma – 70% benigní, 30% karcinom
- **Solitární uzel – cysta, adenom**
- **Multinodózní struma – lymfocytární thyreoiditis**
- Aspirační biopsie tenkou jehlou – cytologické vyšetření
- **Karcinom** – obvykle **diferencovaný**, **papilární** – totální thyreoidektomie s exstirpací regionálních uzlin
metastázy – uzliny, 5% plíce
- **Medulární karcinom z C- buněk** – familiární, AD, ev. MEN 2, molekulárně genetické vyšetření rodiny, preventivní TTE



Syndromy mnohočetné endokrinní neoplazie

- Skupina autosomálně dominantně dědičných chorob
- **MEN 1** – hyperparathyreoza /95%/, nádor pankreatu /50%/, adenom hypofýzy /30%/
- **MEN 2A** – medulární karcinom šž /100%/, feochromocytom /50%/, hyperparathyreóza /20%/
- **MEN 2B** - jako MEN 2A, + ganglioneuromatóza /jazyk, střevo/, marfanoidní habitus
- **FMTC-only** – pouze familiární medulární karcinom šž



Příštítná tělíska



Parathormon - PTH

- Syntézu a sekreci stimuluje **hypokalcémie** /calcium sensing receptor/ a také náhlý pokles sérového hořčíku

PTH - v ledvinách zvyšuje vylučování P, reabsorpci Ca

- **ve střevě** zvyšuje resorpci Ca i P

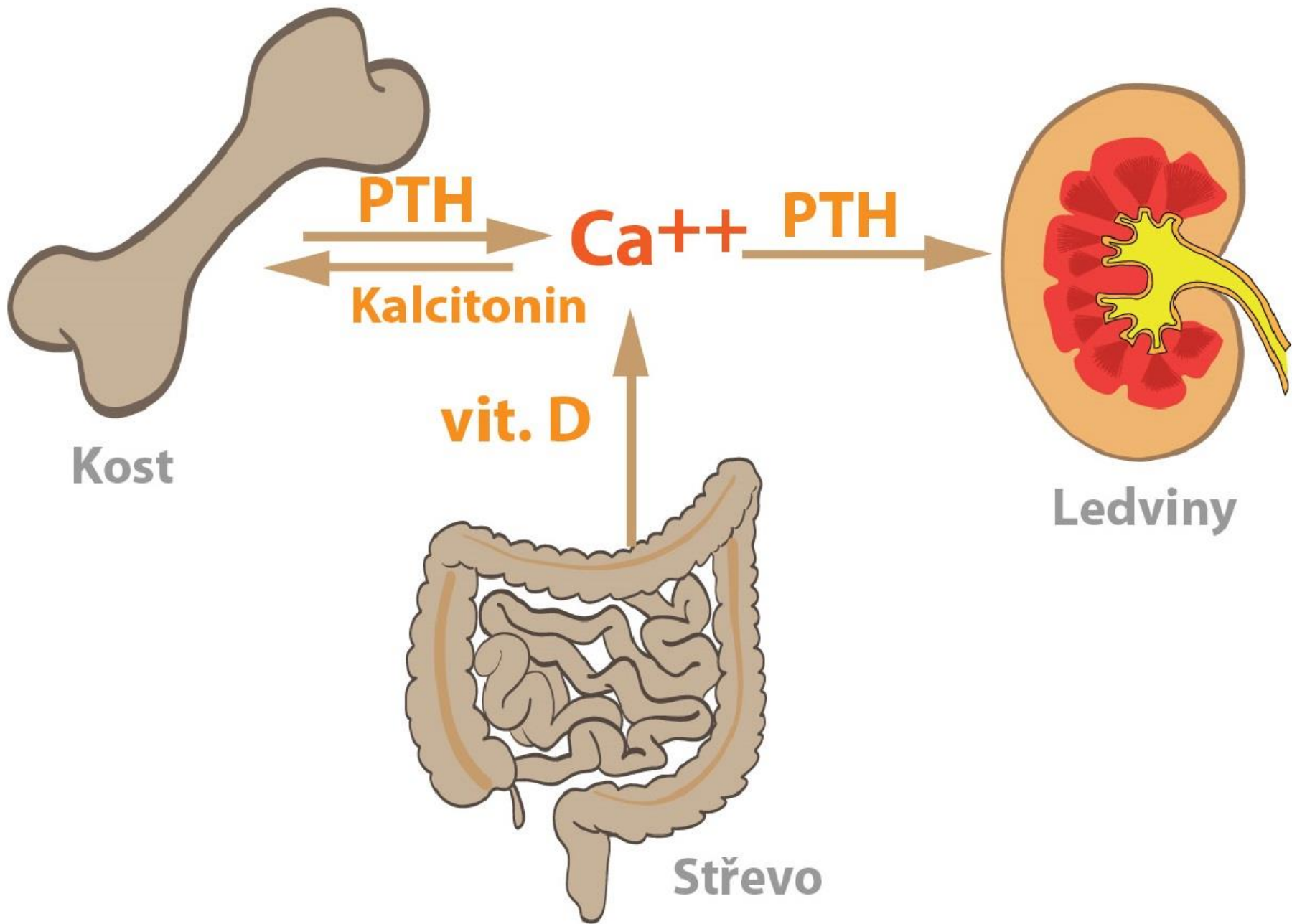
- zvyšuje aktivitu **osteoklastů** /uvolňování Ca,P z kostí/

PTH zvyšuje koncentraci sérového kalcia a snižuje hladinu fosforu

PTH téměř neprochází placentou

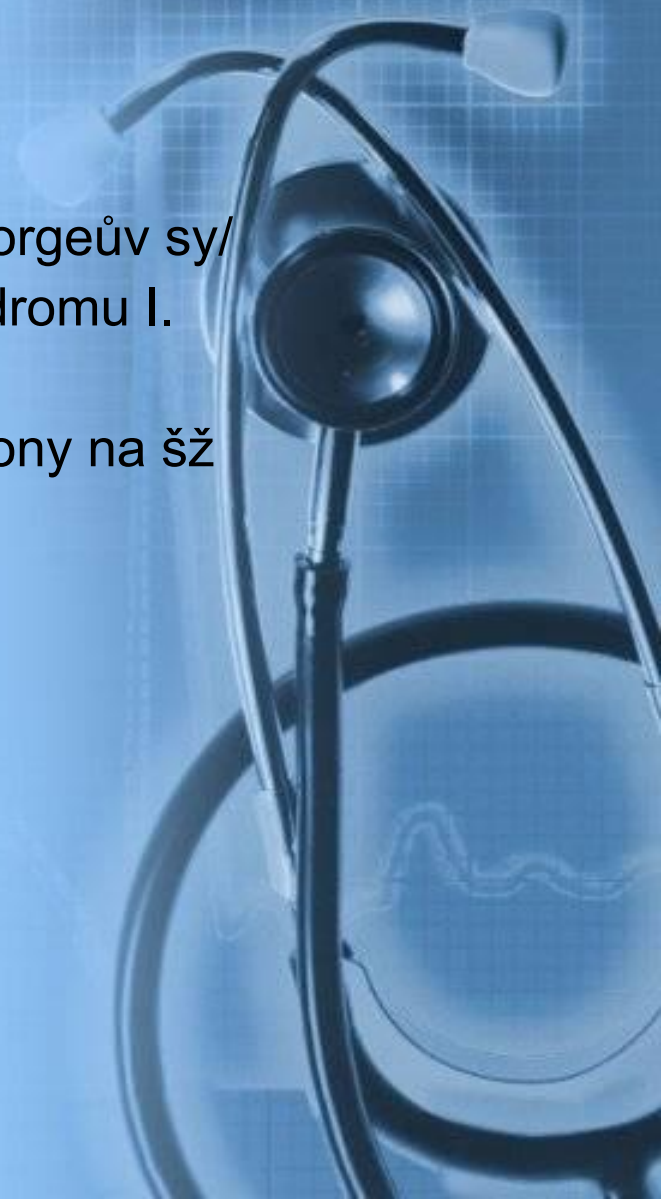
Postnatální vzestup hladin PTH je méně výrazný u nedonošených





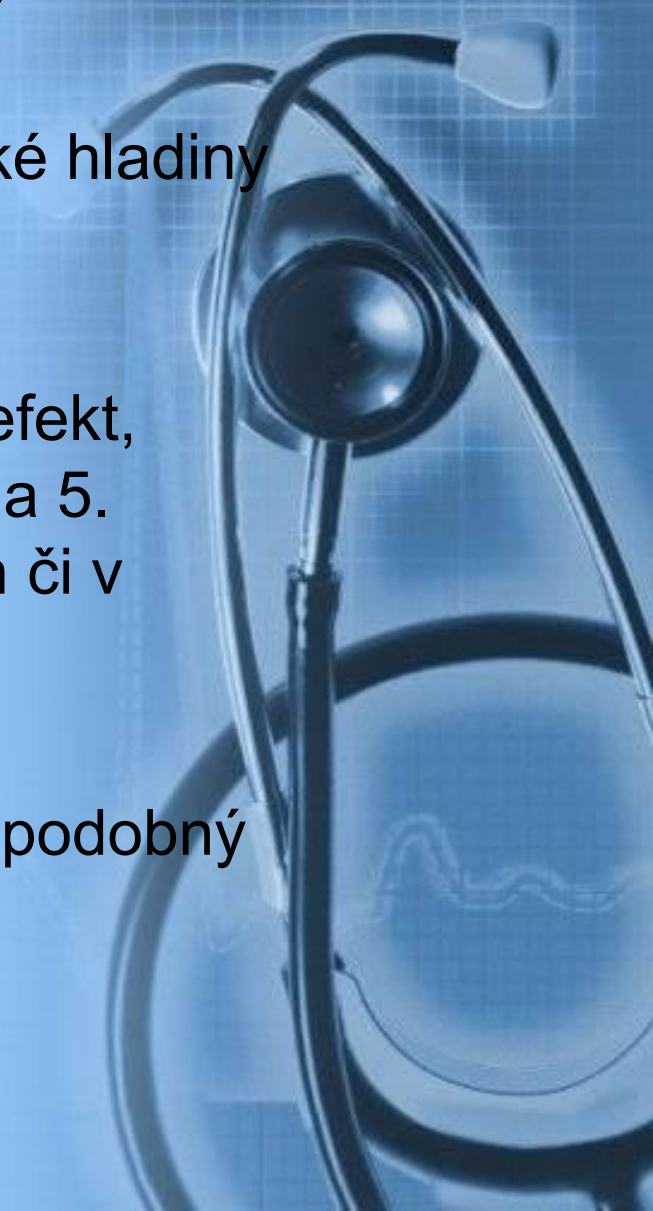
hypoparatyreóza

- Idiopatická
 - Vrozený defekt vývoje příštítných tělísek /DiGeorgeův sy/
 - Součást autoimunitního polyglandulárního syndromu I.
 - Aktivační poruchy calcium sensing receptoru
 - Poškození příštítných tělísek chirurgickými výkony na št
-
- **Hypokalcémie, hyperfosfatémie**
 - **ALP** normální či nízká
 - Někdy **hypomagnezémie**
 - **PTH** hladiny nízké



pseudohypoparathyreóza

- Hypokalcémie, hyperfosfatémie, vysoké hladiny PTH
- **Receptorový defekt**, XD vázané
- Malý vzrůst, kulatý obličej, mentální defekt, zkrácení metakarpů ev. i metatarzů 4. a 5. prstu, kalcifikace v bazálních gangliích či v podkoží
- **Pseudopseudohypoparathyreóza** – podobný vzhled, normální hladiny Ca, P



Hypoparathyreóza – klinická manifestace

Hypokalcémie – tetanické křeče

- karpopedální spazmy
- parestézie
- laryngospazmy

U novorozenců generalizované tonicko-klonické křeče

Terapie – **Calcium gluconicum**

2 ml 10% roztoku / kg i.v. bolus, dále infúze 5-8 ml/kg/den

Vitamin D, **1,25/OH/2D3 – Rocaltrol**

p.o. substituce **magnezium sulfátem** 70 – 150 mg/kg/d



hyperparathyreóza

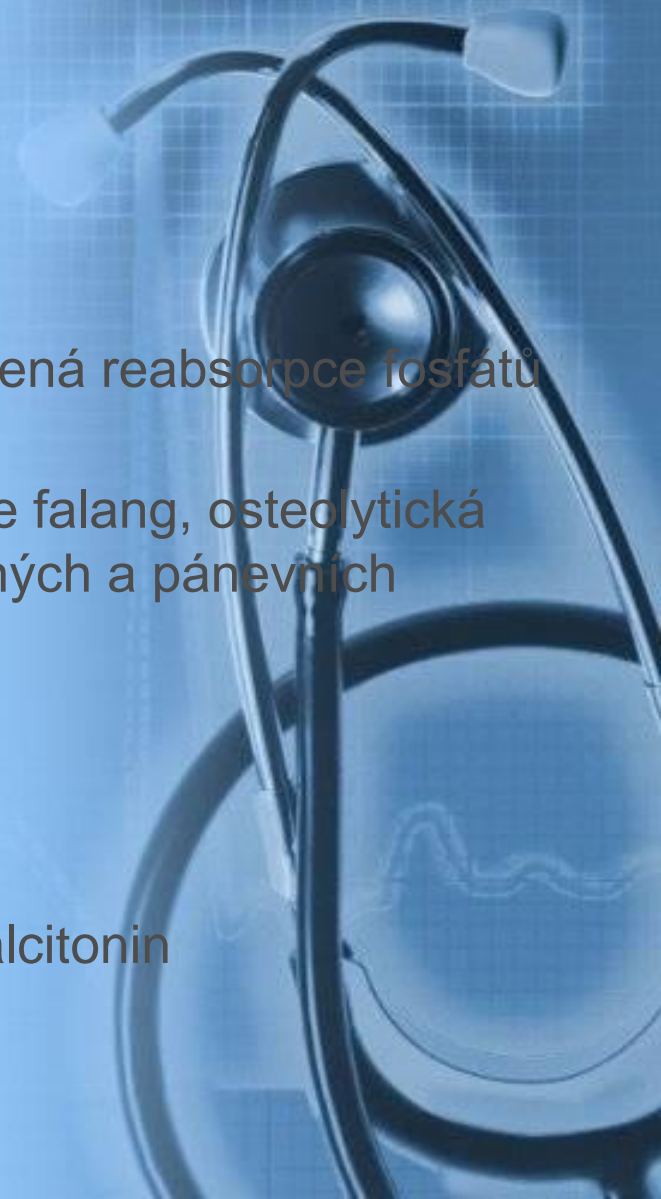
- Autosomálně recesivní – familiární výskyt
- Součást MEN I a II. typu
- **GIT:** nauzea, zvracení, zácpa, bolesti břicha
- **Renální:** polyurie, polydipsie, hypertenze, renální koliky
- **Neuromuskulární:** svalová slabost, únavnost, atrofie proximálních svalů DK, fascikulace jazyka
- **Kostní:** bolesti v kostech
- **CNS:** poruchy paměti, halucinace, deprese, poruchy vědomí
- **Novorozenci a kojenci:** neprospívání, nechutenství, dehydratace, hypotonie, respirační poruchy, anémie



hyperparathyreóza

- Hyperkalcémie, hypofosfatémie, zvýšení ALP
- Vysoké hladiny PTH
- Hyperchloremická acidóza
- Porucha koncentrační schopnosti ledvin, snížená reabsorpce fosfátů v renálních tubulech, aminoacidurie
- **Rtg** – demineralizace, subperiostální resorpce falang, osteolytická ložiska na lebce, cystická projasnění na dlouhých a pánevních kostech, chondrokalcinóza
- Nefrolithiáza, nefrokalcinóza

- Terapie – chirurgická
- Snížení hladiny Ca – furosemid, kortikoidy, kalcitonin



kalcitonin

- Parafolikulární buňky štítné žlázy
- Zvýšená sekrece u medulárního karcinomu štítné žlázy

Sekrece kalcitoninu zvyšována – hyperkalcémií,
glukagonem, gastrinem

Snižována – hypokalcémií

- Snižuje resorpci Ca ze střeva a z kostí
- Zvyšuje vylučování Ca močí

- Účast v metabolismu kalcia je okrajová

