

LEK (na całe zło)

😊
Część 1

1

Rozpoznanie cukrzycy u dziecka z poziomem cukru na czczo 7,8-8,2 mmol/l (144,4- 148,6) oznaczonym kilkakrotnie wymaga wykonania kolejnych badań:

- A. Jest to cukrzyca i nie ma potrzeby innych badań
- B. OGTT
- C. Poziom cukru 2 godz. po posiłku
- D. IVGTT
- E. HbA1c

2

Nazewnictwo stanów hiperglikemii

- Na czczo
 - < **100 MG/DL (5,5 mmol/l) NORMA**
 - 100- 125 mg/dl (5,6- 6,9 mmol/l)
nieprawidłowa tolerancja glukozy na czczo (IFG)
 - **≥126 mg/d (7,0mmol/l) CUKRZYCA**

3

Nazewnictwo stanów hiperglikemii

- OGTT - Glikemia w 120' min
oznaczona we krwi żyłnej
 - < **140 MG/DL (7,8 MMOL/L) NORMA**
 - od 140 – 199 mg/dl (7,8- 11,1 mmol/l)
nieprawidłowa tolerancja glukozy (IGT)
 - **≥ 200 mg/dl (11,1mmol/l) CUKRZYCA**

4

Jak rozpoznać cukrzycę?

- Glikemia przygodna ≥ 200 mg/dl oznaczona w próbce krwi pobranej w dowolnej porze dnia niezależnie od spożytego posiłku **lub na czczo ≥ 126 mg/dl, przy obecnych objawach klinicznych,** upoważnia do rozpoznania CUKRZYCY.
- W sytuacji braku objawów klinicznych konieczne jest oznaczenia ponowne glikemii oraz wykonanie innych badań np: profilu glikemii, HbA1c, peptydu C (NIE WYKONUJE SIĘ KRZYWEJ PO GLUKOZIE)

5

Rozpoznanie cukrzycy u dziecka z poziomem cukru na czczo 7,8-8,2 mmol/l oznaczonym kilkakrotnie wymaga wykonania kolejnych badań:

- A. Jest to cukrzyca i nie ma potrzeby innych badań**
- B. OGTT
- C. Poziom cukru 2 godz. po posiłku
- D. IVGTT
- E. HbA1c

6

Kwasica ketonowa w cukrzycy jest wynikiem: (ww)

- 1.niedoboru insuliny
- 2.nadmiaru glukagonu
- 3.nadmiaru GH i kortyzolu
- 4.niedoboru katecholamin
- 5.niedoboru STH i kortyzolu

- A. 1,4,5
- B. 1,2
- C. 1,2,3,4
- D. 1
- E. 1,2,3

7

DKA

- Jest ostrym zespołem zaburzeń przemiany węglowodanowej, lipidowej, białkowej, wodno-elektrolitowej i kwasowo-zasadowej wynikającym z niedoboru insuliny i wzrostu stężenia hormonów kontrregulacyjnych: katecholamin, glukagonu, kortyzolu i hormonu wzrostu.

8

DKA

- Rozwija się wskutek bezwzględnego lub względnego niedoboru insuliny, współistniejącego ze zwiększeniem antagonistycznych w stosunku do insuliny hormonów katabolicznych.
- Czynniki wywołującymi są:
 - Infekcje
 - Przerwanie/niewłaściwa insulinoterapia
 - Błędy dietetyczne
 - Stany powodujące gwałtowne zwiększenie zapotrzebowania na insulinę
 - Awaria sprzętu do podawania insuliny

9

Cukrzycowa kwasica ketonowa

- jest ciężkim powikłaniem powodującym stan zagrożenia życia.
- Śmiertelność związana z DKA wynika głównie z następstw rozwijającego się obrzęku mózgu, który w świeżo rozpoznanej cukrzycy występuje w ok. 2% chorych i w ¼ kończy się śmiercią chorego.
- W Polsce nadal około 1/3 dzieci w momencie rozpoznania cukrzycy typu 1 przyjmowanych jest do szpitala w stanie kwasicy ketonowej.

10

Kliniczne objawy kwasicy cukrzycowej

Podmiotowe:

- Wzmoczone pragnienie
- Suchość w jamie ustnej
- Częstomocz i wielomocz
- Senność
- Zmęczenie
- Ból głowy, zawroty głowy
- Bóle brzucha, nudności i wymioty
- Ból w klatce piersiowej-duszność
- Zaburzenia świadomości
- Śpiączka

Przedmiotowe:

- Obniżenie ciśnienia tętniczego
- Tachykardia
- Oddech kwasicy (przyspieszony i głęboki, następnie płytki)
- Odwodnienie (utrata masy ciała, zmniejszone napięcie skóry i gałek ocznych, ostre rysy twarzy, zapadnięte ciemię)
- Osłabione odruchy ścięgniaste
- Zapach acetonu z ust
- Zwiększone napięcie powłok brzusznych

11

Kryteria diagnostyczne DKA

Tabela 18.1. Laboratoryjne kryteria diagnostyczne kwasicy ketonowej

	Łagodna	Umiarkowana	Ciężka
Stężenie glukozy w osoczu [mg/dl] [mmol/l]	> 250 > 13,9	> 250 > 13,9	≥ 400 ≥ 22,2
pH krwi tętniczej	7,25–7,30	7,00–7,24	< 7,00
Stężenie wodorowęglanu w surowicy [mmol/l]	15–18	10–15	< 10
Ciała ketonowe w moczu*	Obecne	Obecne	Obecne
Ciała ketonowe w surowicy*	Obecne	Obecne	Obecne
Osmolalność surowicy [mOsm/kg]	Zmienna	Zmienna	Zmienna, zwiększona
Luka anionowa**	> 10	> 12	> 12
Zaburzenia świadomości	Chory przytomny	Chory przytomny/zdezorientowany	Śpiączka

*Metoda z użyciem nitroprusydku

**Oblicza się wg wzoru: Na^+ (mEq/l) – [Cl^- (mEq/l) + HCO_3^- (mEq/l)]

12

Kwasica ketonowa w cukrzycy jest wynikiem: (ww)

1. niedoboru insuliny
2. nadmiaru glukagonu
3. nadmiaru GH i kortyzolu
4. niedoboru katecholamin
5. niedoboru STH i kortyzolu

A. 1,4,5

B. 1,2

C. 1,2,4

D. 1,4

E. 1,2,3

13

Lecząc kwasicę ketonową mamy na celu wszystkie z wyjątkiem:

1. podwyższenie pH > 7,35
2. obniżenie komórkowej asymilacji glukozy
3. wzrost glukoneogenezy
4. wyrównania poziomu glikemii do wartości prawidłowych
5. obniżenie glikemii i osmolalności osocza

A. 2,3

B. 4

C. 1,4

D. 3,4

14

Wskazówka:

- **Celem leczenia kwasicy cukrzycowej jest wyrównanie niedoborów płynów w przestrzeni wewnątrz- i zewnątrzkomórkowej poprzez nawodnienie, obniżenie glikemii i osmolalności, usunięcie ciał ketonowych, wyrównanie zaburzeń elektrolitowych oraz identyfikacja czynników, które ją wywołały, a także zapobieganie jej wystąpieniu.**
- Eksperci europejscy proponują podawanie wodorowęglanu sodu w sposób ograniczony i w sporadycznych przypadkach, w których $\text{pH} < 7,0$.
- U chorych z kwasimą występuje duża insulinooporność wynikająca z lipolizy i działania hormonów kontrregulujących. Wlew dożylny insuliny sprawia, że jej poziom we krwi jest zbliżony lub wyższy od fizjologicznego co skutecznie hamuje lipolizę, ketogenezę, glukoneogenezę i zwiększa komórkową asymilację glukozy.

15

Lecząc kwasicę ketonową mamy na celu wszystkie z wyjątkiem:

(ww)

1. podwyższenie $\text{pH} > 7,35$
2. obniżenie komórkowej asymilacji glukozy
3. wzrost glukoneogenezy
4. wyrównania poziomu glikemii do wartości prawidłowych
5. obniżenie glikemii i osmolalności osocza

A. 2,3

B. 4

C. 1,4

D. 3,4

Źródło: "Cukrzyca", red. J.Sieradzki, Via Medica, Gdańsk

16

W przebiegu łagodnej hipoglikemii u dzieci spowodowanej zbyt dużą dawką insuliny mogą wystąpić poniższe objawy za wyjątkiem:

- A. niepokój lub nieadekwatne zachowanie
- B. brak apetytu
- C. niewyraźna mowa
- D. wzmożona potliwość

17

Zalecenia PTD dotyczące postępowania u chorych na cukrzycę

14. Hipoglikemia

I. Definicja. Hipoglikemię rozpoznaje się przy obniżeniu stężenia glukozy poniżej 70 mg/dl (3,8 mmol/l), niezależnie od występowania objawów klinicznych.

- ADA:
- Glikemia poniżej 70 mg/dl – alert
- Poniżej 59 mg/dl- klinicznie istotna hipoglikemia

18

Hipoglikemia

- Najczęstsze ostre powikłanie w cukrzycy typu 1
- Nie ma jednoznacznej definicji hipoglikemii
- W teorii jest to takie stężenie glukozy, które powoduje zaburzenie czynności neurologicznych
- Wartości stężenia glukozy powodujące objawy hipoglikemii określa się indywidualnie, mogą zmieniać się z czasem i zależnie od okoliczności, a także zależą od występowania wcześniejszych epizodów hipoglikemii.
- **Wartością krytyczną jest poziom glukozy < 70 mg/dl**

19

Jakie są najczęstsze przyczyny hipoglikemii u osób z cukrzycą

1. Niewłaściwa dawka insuliny/ leku doustnego- przyczyna jatrogenna
2. Niedostateczny posiłek
3. Pomyłkowe podanie kolejnej dawki insuliny/ leku doustnego
4. Zaburzenia funkcji przewodu pokarmowego (celiakia, gastropareza, nietolerancja laktozy)
5. Często występujące po sobie hipoglikemie nieświadomione
6. Anoreksja, bulimia,
7. Młody wiek dziecka < 6 rż.
8. Niska HbA1c
9. Brak odczuwania objawów hipoglikemii
10. Ciężkie niedocukrzenia w wywiadzie
11. Długi czas trwania cukrzycy
12. Nastolatki (brak współpracy)
13. Hipoglikemia może wystąpić 10-12 h po konsumpcji alkoholu
14. Ryzyko hipoglikemii rośnie podczas aktywności fizycznej oraz do 24 godzin po ćwiczeniach.

20

Stopniowanie ciężkości hipoglikemii



21

Objawy hipoglikemii



22

Czynniki predysponujące:

- Zmiana planu dnia (opuszczenie/nierregularne posiłki, zmiana poziomu aktywności fizycznej, zmiana terapii insuliną oraz pochodnymi SU i glinidami)
- Młody wiek (<6r.ż.)
- Niskie HbA1c
- Poprzedzające epizody hipoglikemii
- Hipoglikemia nieświadomiona
- Długotrwała cukrzyca – defekt hormonów kontrregulacyjnych

23

Objawy hipoglikemii

Układu autonomicznego

- Drżenie
- Niepokój
- Kołatanie serca
- Pulsowanie w obrębie klatki piersiowej
- Cierpienie ust, palców, języka
- Pobudzenie
- Uczucie głodu, nudności
- Bładość
- Zimne poty

CUN

- Osłabienie,
- Kłopoty z koncentracją
- Osłabiona pamięć
- Niewyraźna mowa
- Uczucie gorąca
- Zaburzenia równowagi
- Bóle głowy
- Zmiany w zachowaniu
- Brak koncentracji podwójne lub niewyraźne widzenie
- Trudności w rozróżnianiu kolorów szczególnie czerwonego i zielonego
- Utrata przytomności
- Drgawki

24

W reakcji kontrregulacji na hipoglikemię udział biorą:

- **Glukagon** produkowany przez komórki alfa trzustki (podnosi stężenie glukozy we krwi poprzez uwolnienie glukozy z glikogenu wątrobowego)
- **Adrenalina** - produkowana w nadnerczach – podnosi poziom glukozy poprzez rozkład glikogenu wątrobowego, rozkład tkanki tłuszczowej oraz białek.
- **Kortyzol**- produkowany w nadnerczach - podnosi poziom glukozy we krwi poprzez: obniżenie poboru komórkowego glukozy, zwiększenie metabolizmu tkanki tłuszczowej do kwasów tłuszczowych oraz zwiększa rozkład białek
- **Hormon wzrostu** - podnosi poziom glukozy we krwi poprzez obniżenie jej zużycia przez komórki oraz wzmacnia przemianę tłuszczu w organizmie.

25

Leczenie hipoglikemii

- **Hipoglikemii lekkiej i średniej** – glukoza, soki owocowe, galaretki a po 15 min. kanapka
- **Hipoglikemii ciężkiej** - pacjent jest nieprzytomny – glukagon w dawce 0,1 mg/ 10 kg mc (ampułka = 1mg/ ml); (0,5mg <12r.z. I 1,0mg >12r.z.) Działanie w ciągu - 10-15 min. Okres działania 30- 60 min. Efekt uboczny- nudności, wymioty. Po odzyskaniu przytomności soki owocowe, glukoza, galaretki owocowe.
Brak efektu działania glukagonu może wynikać z wyczerpania się zapasu glikogenu (wysiłek fizyczny, częstych hipoglikemii, głodzenia), spożycia alkoholu lub podania dużej dawki insuliny. Glukagon jest p/wskazany u chorych leczonych preparatami doustnymi
Glukoza i.v. 10-30% roztwór w dawce 200-500 mg/kg (10% r-r zawiera 100mg glukozy w 1ml)
- **Po epizodzie hipoglikemii** pacjent wymaga podania dodatkowych porcji węglowodanów doustnie i/lub dożylnego wlewu glukozy w dawce 2-5mg/kg/min.

26

W przebiegu łagodnej hipoglikemii u dzieci spowodowanej zbyt dużą dawką insuliny mogą wystąpić poniższe objawy za wyjątkiem:

- A. niepokój lub nieadekwatne zachowanie
- B. brak apetytu**
- C. niewyraźna mowa
- D. wzmożona potliwość

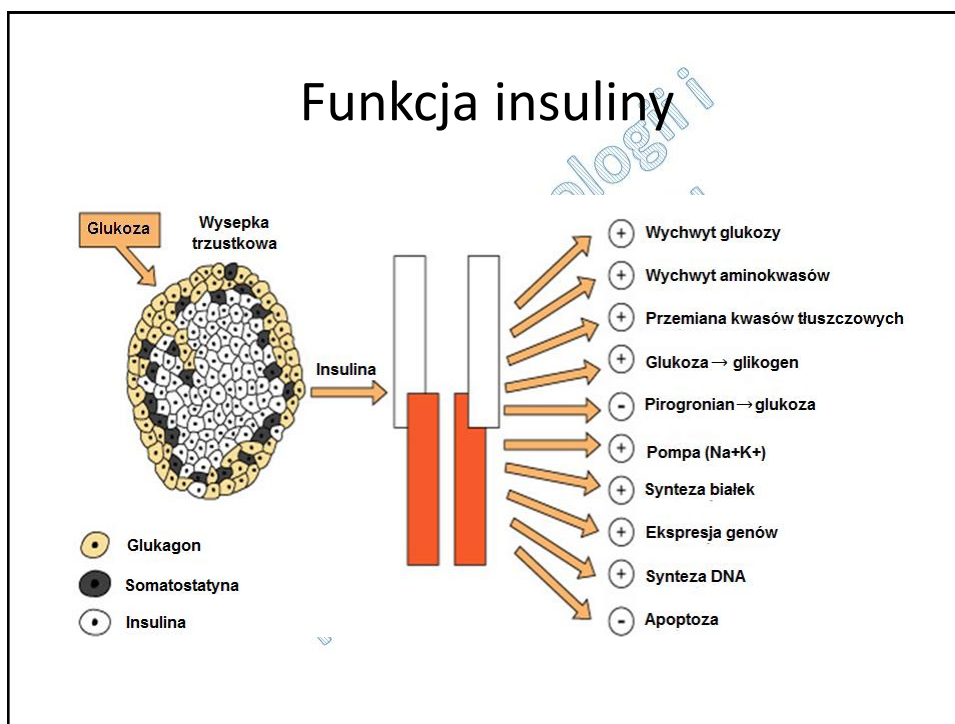
Źródło: "Pediatria", red. K.Kubicka, W.Kawalec, PZWL, Warszawa
Endokrynologia pediatria, Brook, Brown, red.wyd.polskiego M.Szałecki, Elsevier,

27

Wskaż zdanie fałszywe na temat insuliny:

- A. zmniejsza produkcję glukozy w wątrobie
- B. obniża poziom glukozy we krwi
- C. zmniejsza produkcję i zwiększa rozpad tłuszczów
- D. zwiększa produkcją białek w mięśniach
- E. przeciwdziała produkcji związków ketonowych w wątrobie

28



29

Wskaż zdanie fałszywe na temat insuliny:

- A. zmniejsza produkcję glukozy w wątrobie
- B. obniża poziom glukozy we krwi
- C. zmniejsza produkcję i zwiększa rozpad tłuszczów**
- D. zwiększa produkcją białek w mięśniach
- E. przeciwdziała produkcji związków ketonowych w wątrobie

30

„Fizjologiczna insulinooporność” – u kogo występuje?

- A. w okresie menopauzy
- B. u osób z nadwagą
- C. u osób mało aktywnych fizycznie
- D. w okresie powitania

31

Wskazówka:

- W okresie przedpokwitaniowym dzieci wykazują bardzo dużą wrażliwość na działanie insuliny.
- Wrażliwość ta utrzymuje się przez pierwszy okres pokwitania wg Tannera (T1), między pierwszym (T1) a drugim (T2) okresem następuje gwałtowny wzrost insulinooporności, która następnie narasta stopniowo do czwartego okresu (T4), kiedy to rozpoczyna się stopniowy wzrost insulinowrażliwości, która pod koniec okresu pokwitania (T5) wraca do wartości spotykanych w pierwszym okresie (T1).
- Mechanizm tych zmian nie został w pełni wyjaśniony. Wśród czynników odpowiedzialnych za tę „fizjologiczną” insulinooporność okresu pokwitania rozważana była zmiana kompozycji ciała i wzrost zawartości tkanki tłuszczowej w organizmie, wiele jednak wskazuje na to, że w zapoczątkowywaniu pokwitaniowej oporności na działanie insuliny, ważniejsze mogą być czynniki inne niż zmiany w kompozycji ciała.
- Pod uwagę brane były również wpływy hormonalne w tym wpływ hormonów płciowych, chociaż nie można całkowicie negować ich wpływu, to nie odgrywają one zasadniczej roli we wzroście insulinooporności.
- Rozważano też rolę hormonu wzrostu i czynnika wzrostu IGF-1, których sekrecja gwałtownie wzrasta w okresie pokwitania.
- Wykazano korelację pokwitaniowej oporności na działanie insuliny z poziomem IGF-1. Ostateczna ocena znaczenia wymienionych czynników wymaga prowadzenia dalszych badań wzajemnych zależności w okresie pokwitania.
- Wzrostowi tej „fizjologicznej” insulinooporności towarzyszy wzrost sekrecji insuliny endogennej.

Zródło: Gardner DS, i wsp. Trends, associations and predictions of insulin resistance in prepubertal children (EarlyBird 29). *Pediatr Diabetes*. 2008;9:214-220.; Goran MI, Gower BA. Longitudinal study on pubertal insulin resistance. *Diabetes* 2001;50:2444-2450.; Jeffery AN, i wsp. Age Before Stage: Insulin Resistance Rises Before the Onset of Puberty: A 9-year longitudinal study (EarlyBird 26). *Diabetes Care*. 2012;35:536-541.; Moran A, Jacobs DR Jr, Steinberger J, Hong CP, Prineas R, Luepker R, Sinalco AR. Insulin resistance during puberty: results from clamp studies in 357 children. *Diabetes* 1999;48:2039-2044.

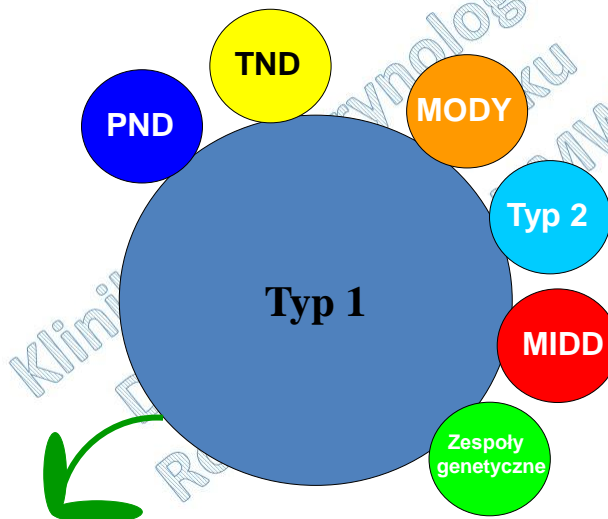
32

„Fizjologiczna insulinooporność” – u kogo występuje?

- A. w okresie menopauzy
- B. u osób z nadwagą
- C. u osób mało aktywnych fizycznie
- D. w okresie powitania**

33

Diagnostyka różnicowa:



34

EPIDEMIOLOGIA CUKRZYCY W WIEKU ROZWOJOWYM W POLSCE

W. Fendler i wsp. Diabetologia (2012) 55:2631–2635

Wnioski:

1. Cukrzyca monogenowa jest **drugą** co do częstości przyczyną cukrzycy w wieku rozwojowym, aktualnie choruje około **3,2%** dzieci z cukrzycą
2. Częstość ct1 oraz ct2 i CFRD wzrasta:
 - ct1 z 96 do **138** /100 000 dzieci
 - ct2 z 0,3 do **1,01** / 100 000 dzieci
 - CFRD z 0,1 do **0,95**/100 000 dzieci

35

Choroby współistniejące z cukrzycą to: (ww)

- 1.ch. Addisona
- 2.autoimmunologiczne zapalenie tarczycy
- 3.zanikowe zapalenie śluzówki żołądka
- 4.celiakia
- 5.niedoczynność przytarczyc

- A. 1,2
- B. żadną z powyższych
- C. 4,5
- D. wszystkie powyższe

36

Wskazówka:

- Do schorzeń o podłożu autoimmunologicznym stosunkowo często towarzyszących cukrzycy typu 1 u dzieci należą - choroba trzewna (celiakia), schorzenia tarczycy (ch.Hashimoto, ch.Graves-Basedowa), choroba Addisona, hipogonadyzm, niedoczynność przytarczyc.
- Zgodnie z zaleceniami badania przesiewowe w kierunku celiakii i chorób tarczycy powinno się wykonać po rozpoznaniu cukrzycy typu 1, a następnie powtarzać co rok.
- Inne z wymienionych ch.autoimmunologicznych występują rzadko, nie przeprowadza się rutynowo badań przesiewowych w ich kierunku.
- Średnia częstość występowania celiakii u chorych na cukrzycę na świecie 1-16% (populacyjnie 0,3-1%), w Polsce 2,7-6,5% (10x częściej niż w populacji ogólnej).
- Średnią częstość występowania zaburzeń autoimmunologicznych tarczycy w cukrzycy typu 1 u dzieci ocenia się na ok.17%.
- Często celiakia i ch.tarczycy występują łącznie u tego samego chorego.
- Źródło: "Cukrzyca", red. J.Sieradzki, Via Medica, Gdańsk

37

APS-1

1 - APECED

- Autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy (APECED)
- Ch. Addisona 60-72%
- Idiopatyczna niedoczynność przytarczyc 79-96%
- Przewlekła kandydoza skóry/błon śluzowych/paznokci 100%
- Inne: hipogonadyzm, cukrzyca t.1, autoimmunologiczna ch.tarczycy, łusieniec, bielactwo, autoimmunologiczne zap.wątroby, niedokrwiłość złośliwa
- Dziedziczenie AR (21q22.3)

2

- Ch.Addisona 70%
- Autoimmunologiczna ch.tarczycy 70%
- Cukrzyca typu 1 52%
- Inne: hipogonadyzm, niedoczynność przysadki, celiakia, miastenia, łusieniec, bielactwo, niedokrwiłość złośliwa
- Dziedziczenie poligenowe, zw. z HLA DR-DQ

38

Choroby współistniejące z cukrzycą to: (ww)

- 1.ch. Addisona
- 2.autoimmunologiczne zapalenie tarczycy
- 3.zanikowe zapalenie śluzówki żołądka
- 4.celiakia
- 5.niedoczynność przysadczyc

- A. 1,2
- B. żadną z powyższych
- C. 4,5
- D. wszystkie powyższe**

39

W leczeniu niedoczynności tarczycy
stosuje się najczęściej:

- A. trójjodotyroninę
- B. tyroksynę
- C. płyn Lugola
- D. propylotiouracyl
- E. metizol

40

W leczeniu niedoczynności tarczycy
stosuje się najczęściej:

- A. trójjodotyroninę
- B. tyroksynę**
- C. płyn Lugola
- D. propylotiouracyl
- E. metizol

41

We wtórnej niedoczynności tarczycy:

- A. podwyższone wartości ACTH
- B. obniżone TSH
- C. prawidłowe wartości TRH
- D. prawidłowe wartości TSH
- E. podwyższone wartości TSH

42

We wtórnej niedoczynności tarczycy:

- A. podwyższone wartości ACTH
- B. obniżone TSH**
- C. prawidłowe wartości TRH
- D. prawidłowe wartości TSH
- E. podwyższone wartości TSH

43

Dawka wstępna L - tyroksyny stosowana u noworodka w leczeniu niedoczynności tarczycy wynosi:

- A. 25 ug/kg/d
- B. 20 ug/kg/d
- C. 10-15 ug/kg/d
- D. 5 ug/kg/d

44

Dawka wstępna L - tyroksyny stosowana u noworodka w leczeniu niedoczynności tarczycy wynosi:

- A. 25 ug/kg/d
- B. 20 ug/kg/d
- C. 10-15 ug/kg/d**
- D. 5 ug/kg/d

45

Wskazówka:

- Wrodzona niedoczynność tarczycy to stan niedostatecznego wytwarzania hormonów tarczycy już w okresie płodowym, a częstość występowania wynosi 1:3 500 - 4 000 noworodków.
- W pierwszych tygodniach życia objawy mogą być skąpe i nieswoiste.
- Często pierwszym objawem jest przedłużająca się żółtaczka noworodków. U niemowląt - opóźnienie rozwoju, spowolnienie, zaparcia, sucha, chłodna skóra, zachrypnięty głos, duży język, rozlany brzuch, senność.
- Ważne jest wczesne ustalenie rozpoznania i włączenie leczenia w 2 tyg. życia i takie dobranie dawki, aby utrzymać wartość Ft4 w górnym zakresie wartości prawidłowych.
- **Dawka L - tyroksyny wynosi 10 - 15 ug/kg m.c./dobę**, a następnie dawkę ustala się w zależności od masy ciała dziecka i stężenia FT4 w surowicy krwi.

46

Wskazówka:

- Do klasycznych objawów niedoczynności tarczycy należy spowolnienie psychoruchowe, senność, uczucie zimna, zaparcia, sucha skóra, matowe, łamliwe włosy, obrzęki szczególnie na twarzy i dłońach nadobojczykowych.
- Źródło: "Pediatria", red. K.Kubicka, W.Kawalec, PZWL, Warszawa

47

Dziewczynka 14-letnia gorzej się uczy, ma suchą skórę, łuszczącą na łokciach i kolanach, przytyła.

Co podejrzewasz:

- A. zespół policystycznych jajników
- B. niedoczynność kory nadnerczy
- C. atopowe zapalenie skóry
- D. nabyta niedoczynność tarczycy

48

Dziewczynka 14-letnia gorzej się uczy, ma suchą skórę, łuszczącą na łokciach i kolanach, przytyła.

Co podejrzewasz:

- A. zespół policystycznych jajników
- B. niedoczynność kory nadnerczy
- C. atopowe zapalenie skóry
- D. nabyta niedoczynność tarczycy**

49

Przejęciowa niedoczynność tarczycy u noworodka może być wywołana przez: (ww)

1. niedobór jodków w żywieniu matki
2. leki tyreostatyczne stosowane u matki w czasie ciąży
3. cukrzycę ciężarnych
4. wcześniactwo
5. matczyne przeciwciała blokujące TSH

- A. 1,2
- B. wszystkie powyższe
- C. 1,4,5
- D. 1,2,4,5

50

Wskazówka:

- **Główne przyczyny przejściowej niedoczynności tarczycy u noworodka:**
- niedobór lub nadmiar jodków w żywieniu matki (dziennie zapotrzebowanie na jod u kobiety w ciąży 200ug/d),
- przechodzenie niedostatecznej ilości hormonów tarczycy przez łożysko,
- przechodzenie przez łożysko TRAb (przeciwciał blokujących receptor TSH, występujących w ch.Graves-Basedowa i Hashimoto),
- leki tyreostatyczne stosowane u matki w czasie ciąży,
- niedojrzałość noworodka związana z wcześniactwem,
- leki hamujące czynność przysadki, stosowane w intensywnej terapii noworodka.

51

Przejściowa niedoczynność tarczycy u noworodka może być wywołana przez: (ww)

1. niedobór jodków w żywieniu matki
2. leki tyreostatyczne stosowane u matki w czasie ciąży
3. cukrzycę ciężarnych
4. wcześniactwo
5. matczyne przeciwciała blokujące TSH

A. 1,2

B. wszystkie powyższe

C. 1,4,5

D. 1,2,4,5

52

U 7-letniej dziewczynki, zawsze wyższej od rówieśników, od ok. roku zauważono zwolnienie szybkości wzrastania (3,5cm/rok), otyłość, gorsze wyniki w nauce, skórę szorstką suchą, żółtawą, obrzęki, narastające wole, HR 65, RR 100/60: Podejrzewasz:

- A. SNP
- B. zespół Cushinga
- C. choroba Hashimoto
- D. zespół podwzgórzowy

53

U 7-letniej dziewczynki, zawsze wyższej od rówieśników, od ok. roku zauważono zwolnienie szybkości wzrastania (3,5cm/rok), otyłość, gorsze wyniki w nauce, skórę szorstką suchą, żółtawą, obrzęki, narastające wole, HR 65, RR 100/60: Podejrzewasz:

- A. SNP
- B. zespół Cushinga
- C. choroba Hashimoto**
- D. zespół podwzgórzowy

54

Wskazówka:

- Choroba Hashimoto, limfocytarne zapalenie tarczycy, jest częstą przyczyną nabytej niedoczynności tarczycy.
- Na początku objawy mogą sugerować nadczynność tarczycy, ale wskutek stopniowego włóknienia i zaniku tkanki gruczołowej występują cechy niedoczynności.
- Przyczyną jest autoimmunologiczne zapalenie tarczycy.
- Częściej występuje u dziewcząt.
- Najczęstsze objawy - niedobór wzrostu/spowolnienie wzrostu, suchość skóry, większa wrażliwość na chłód, chłodne części dystalne, bradykardia, otyłość, opóźnione dojrzewanie płciowe, trudności w nauce, pogorszenie wyników szkolnych, obrzęki powiek, cienkie, suche włosy, zaparcia, wole.

55

Zasady prawidłowego wykonania testu przesiewowego w kierunku niedoczynności tarczycy obejmują: (ww)

1. wykonywany jest z krwi pępowinowej
2. wykonuje się po 2 dobie życia
3. wykonuje się w 6 dobie życia
4. u noworodków matek z chorobami tarczycy
5. z nakłucia pięty i nasączenia bibuły

- A. 1,2
- B. 2,5
- C. 1,3,5
- D. 3,4,5

56

Zasady prawidłowego wykonania testu przesiewowego w kierunku niedoczynności tarczycy obejmują: (ww)

1. wykonywany jest z krwi pępowinowej
2. wykonuje się po 2 dobie życia
3. wykonuje się w 6 dobie życia
4. u noworodków matek z chorobami tarczycy
5. z nakłucia pięty i nasączenia bibuły

A. 1,2

B. 2,5

C. 1,3,5

D. 3,4,5

57

Wskazówka:

- Aktualnie w Polsce u wszystkich noworodków przeprowadza się bibułowy test przesiewowy w kierunku hipotyreozy, fenyloketonurii i mukowiscydozy, WPN.
- Badanie poziomu TSH z krwi pobranej na bibułę **po 2 dobie życia, z nakłucia pięty. Poziom $<15\text{mjm/l}$ uznaje się za prawidłowy, $15\text{-}34\text{mjm/l}$ do powtórzenia badania, jeżeli poziom $> 35\text{mjm/l}$ w pierwszej bibule należy rozpocząć leczenie. Wartość TSH $>15\text{mjm/l}$ w drugim badaniu jest również wskazaniem do wdrożenia leczenia l-tyroksyną. Ważne jest aby leczenie było włączone w pierwszych 2 tygodniach życia dziecka.**

58

Limfocytarne zapalenie tarczycy charakteryzuje się:

1. autoimmunologicznym charakterem
2. przeciwciałami p/peroksydazie tarczycowej
3. podłoże najczęściej bakteryjne
4. zawsze przebiega z wolem
5. w większości przypadków występuje długa faza nadczynna

- A. 1,4
- B. 1,2
- C. 2,3
- D. wszystkie prawdziwe

59

Limfocytarne zapalenie tarczycy charakteryzuje się:

1. autoimmunologicznym charakterem
2. przeciwciałami p/peroksydazie tarczycowej
3. podłoże najczęściej bakteryjne
4. zawsze przebiega z wolem
5. w większości przypadków występuje długa faza nadczynna

- A. 1,4
- B. 1,2**
- C. 2,3
- D. wszystkie prawdziwe

60

Wskazówka:

- Limfocytarne zapalenie tarczycy, czyli choroba Hashimoto, jest częstą przyczyną nabytej niedoczynności tarczycy.
- Na początku objawy mogą sugerować nadczynność tarczycy, ale wskutek stopniowego włóknienia i zaniku tkanki gruczołowej występują cechy niedoczynności.
- Przyczyną jest autoimmunologiczne zapalenie tarczycy.
- Obecne są przeciwciała anty TPO / peroksydaza tarczycowa / oraz anty TG / tyreoglobulina /.
- Częściej występuje u dziewcząt.
- Najczęstsze objawy - niedobór wzrostu/spowolnienie wzrostu, suchość skóry, większa wrażliwość na chłód, chłodne części dystalne, bradykardia, otyłość, opóźnione dojrzewanie płciowe, trudności w nauce, pogorszenie wyników szkolnych, obrzęki powiek, cienkie, suche włosy, zaparcia, wole.

61

5-letni chłopiec niski, otyły, z hipogonadyzmem, upośledzeniem rozwoju umysłowego, wzmożonym łaknieniem. Można podejrzewać:

- A. z. Klinefeltera
- B. z. Angelmana
- C. z. Pradera-Willego
- D. z. Downa

62

5-letni chłopiec niski, otyły, z hipogonadyzmem, upośledzeniem rozwoju umysłowego, wzmożonym łaknieniem. Można podejrzewać:

A. z. Klinefeltera

B. z. Angelmana

C. z. Pradera-Willego

D. z. Downa

63

Zespół Prader-Willi

Zespół Prader-Willi (PWS) jest genetycznie uwarunkowanym zespołem psychosomatycznym z zaburzoną czynnością podwzgórza, przebiegającym z niedoborem wzrostu, otyłością i hipogonadyzmem.



64

Obraz hiszpańskiego malarza barokowego Juana Carreño de Mirandy (1616-1685) przedstawiający Doñę Eugenię Martinez Vallejo w wieku około 6 lat (ok. 1680).



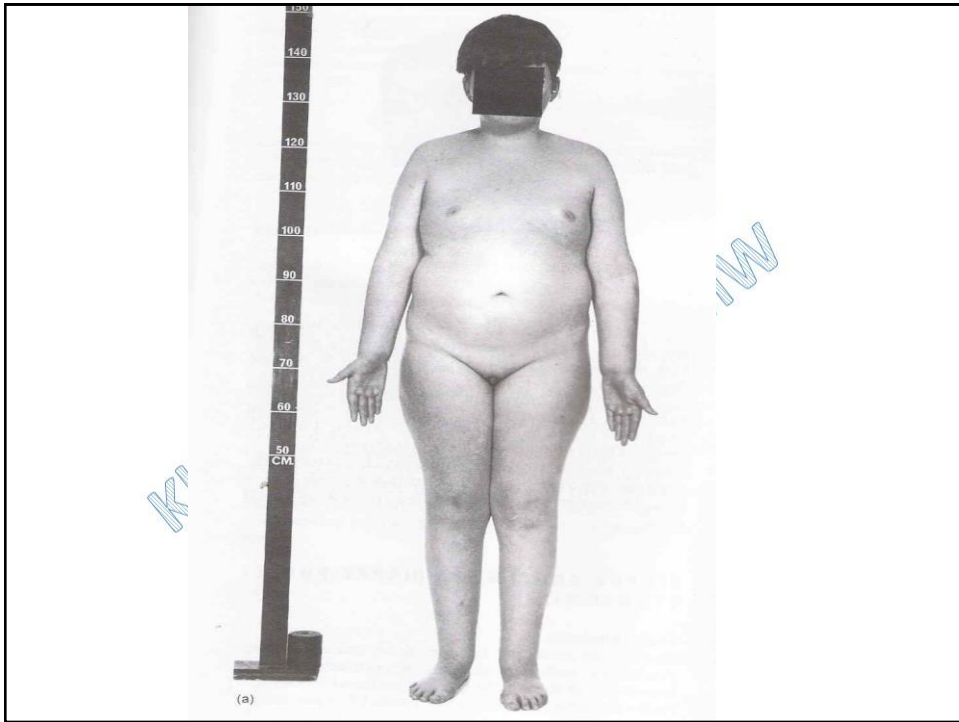
65

Częstość występowania zespołu ocenia się na 1:10 000-1:25 000 żywych urodzeń.

PWS jednakowo często dotyka obie płci, występuje u wszystkich ras.



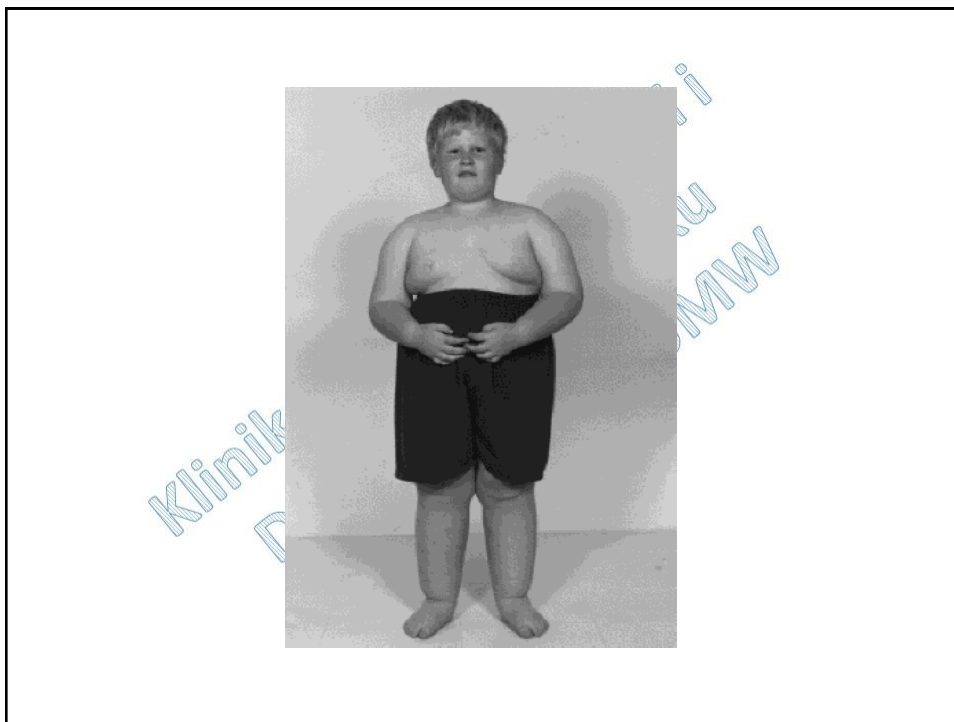
66



67



68



69

Dziś granica wieku osiąganego przez chorych przesuwają się w stronę średniej dla danej społeczności.

Stało się to możliwe dzięki wcześnie postawionej diagnozie, rehabilitacji rozpoczętej wkrótce po urodzeniu oraz kompleksowej terapii, której podstawę stanowi ścisła dieta połączona z terapią hormonem wzrostu i programem codziennej aktywności.



70

13-letnia dziewczynka: wzrost 10-25 centyl, waga 90 centyl.
W ostatnim czasie zwróciła uwagę, że przestała rosnąć.
W skali Tannera: A3, P3, M3.

Rozpoznasz:

1. nadwaga
2. opóźnienie dojrzewania
3. prawidłowy rozwój i dojrzewanie
4. hipogonadyzm
5. z.Turnera

- A. 1,3
B. 4,5
C. 5
D. 2

71

13-letnia dziewczynka: wzrost 10-25 centyl, waga 90 centyl.
W ostatnim czasie zwróciła uwagę, że przestała rosnąć.
W skali Tannera: A3, P3, M3.

Rozpoznasz:

1. nadwaga
2. opóźnienie dojrzewania
3. prawidłowy rozwój i dojrzewanie
4. hipogonadyzm
5. z.Turnera

- A. 1,3**
B. 4,5
C. 5
D. 2

Źródło: "Pediaria", red. K.Kubicka, W.Kawalec, PZWL, Warszawa

72

Wskazówka:

- Otyłość rozpoznajemy gdy pozycja masy ciała przekracza o co najmniej 2 pasma centylowe pozycję wysokości ciała.
- Wiek 12-14 lat to okres pokwitania właściwego. Rozwój piersi M3-4, owłosienie łonowe P3-4, początek owłosienia pachowego, może wystąpić miesiączka (miesiączka 10-16 rok życia).

73

Chłopiec 15-letni, niski wzrost (SDS=-2,5), objętość jąder 6 ml, bez owłosienia łonowego i pachowego.

Z poniższych badań wybierz 3 najbardziej przydatne w diagnostyce:

1. krzywe GHG
2. poziom testosteronu
3. test z LH-RH
4. wywiad rodzinny dotyczący przebiegu wzrastania i dojrzewania u rodziców i rodzeństwa
5. wiek kostny

- 1,2,3
- 2,4,5
- 2,3,5
- 1,4,5

74

Chłopiec 15-letni, niski wzrost (SDS=-2,5), objętość jąder 6 ml, bez owłosienia łonowego i pachowego.

Z poniższych badań wybierz 3 najbardziej przydatne w diagnostyce:

1. krzywe HGH
2. poziom testosteronu
3. test z LH-RH
4. wywiad rodzinny dotyczący przebiegu wzrastania i dojrzewania u rodziców i rodzeństwa
5. wiek kostny

- 1,2,3
- **2,4,5**
- 2,3,5
- 1,4,5

75

Wskazówka:

- Opóźnione dojrzewanie płciowe oznacza brak wystąpienia objawów dojrzewania u chłopców w wieku 14 lat. Chłopiec 15 letni z objętością jądra 6ml (faza 2/3 wg Tannera), demonstruje objawy dojrzewania płciowego (obj. jąder >4ml).
- Najczęstszą przyczyną jest konstytucjonalnie wolny przebieg wzrostu i rozwoju, będący fizjologicznym wariantem prawidłowego wzrastania i dojrzewania.
- Cechy - wiek kostny obniżony o 2-3 lata, dodatni wywiad rodzinny dotyczący wzrastania i dojrzewania rodziców.
- Praktyczna klasyfikacja opóźnionego dojrzewania opiera się na ocenie stężenia gonadotropin w surowicy krwi (hipogonadyzm hipo/hipergonadotropowy).
- Konstytucjonalny wolny wzrost nie wymaga leczenia.

76

Przedwczesne dojrzewanie to pojawienie się cech dojrzewania płciowego u:

- A. u dziewczynki przed 7 a chłopca przed 8 rokiem życia
- B. u dziewczynki i chłopca przed 7 rokiem życia
- C. u dziewczynki przed 8 a chłopca przed 9 rokiem życia
- D. u dziewczynki przed 9 a chłopca przed 8 rokiem życia

77

Wskazówka:

- Przedwczesnym dojrzewaniem płciowym określa się wystąpienie objawów klinicznych dojrzewania przed 8 rokiem życia u dziewczynek i przed 9 rokiem życia u chłopców.
- Dotyczy to pojawienia się każdego objawu dojrzewania.

78

Przedwczesne dojrzewanie to pojawienie się cech dojrzewania płciowego u:

- A. u dziewczynki przed 7 a chłopca przed 8 rokiem życia
- B. u dziewczynki i chłopca przed 7 rokiem życia
- C. u dziewczynki przed 8 a chłopca przed 9 rokiem życia**
- D. u dziewczynki przed 9 a chłopca przed 8 rokiem życia

79

Idiopatyczne GnRH-zależne przedwczesne dojrzewanie płciowe:

- A. jest zawsze wskazaniem do leczenia neurochirurgicznego
- B. nie wymaga leczenia, gdyż objawy ustępują samoistnie
- C. dotyczy tylko dziewczynek
- D. jest zawsze wskazaniem do leczenia analogami GnRH

80

Idiopatyczne GnRH-zależne przedwczesne dojrzewanie płciowe:

- A. jest zawsze wskazaniem do leczenia neurochirurgicznego
- B. nie wymaga leczenia, gdyż objawy ustępują samoistnie
- C. dotyczy tylko dziewczynek
- D. jest zawsze wskazaniem do leczenia analogami GnRH**

81

Wybierz fałszywe zdanie dotyczące przedwczesnego dojrzewania gonadoliberynozależnego (GnRH-zależnego):

- A. może być wywołane przez guz ośrodkowego układu nerwowego, np. hamartoma
- B. wszystkie twierdzenia są prawdziwe
- C. częściej występuje u dziewcząt
- D. u dziewczynek pierwszym objawem jest najczęściej powiększenie sutków
- E. u chłopców pierwszym objawem jest najczęściej powiększenie jąder

82

Wybierz fałszywe zdanie dotyczące przedwczesnego dojrzewania gonadoliberynozależnego (GnRH-zależne):

- A. może być wywołane przez guz ośrodkowego układu nerwowego, np. hamartoma
- B. wszystkie twierdzenia są prawdziwe**
- C. częściej występuje u dziewcząt
- D. u dziewczynek pierwszym objawem jest najczęściej powiększenie sutków
- E. u chłopców pierwszym objawem jest najczęściej powiększenie jąder

83

Dojrzewanie

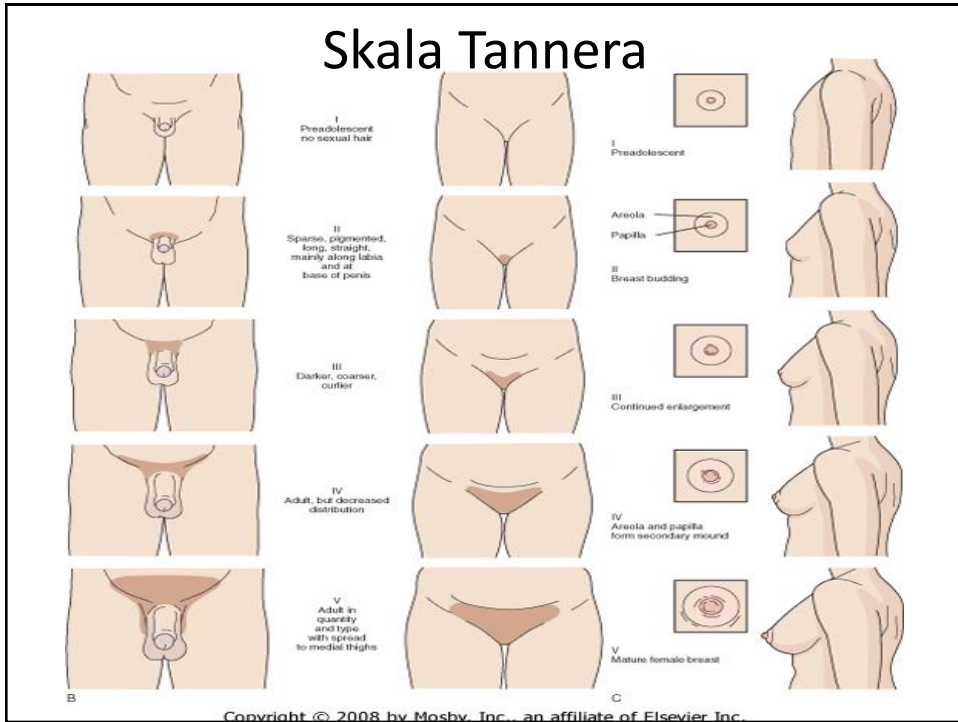
Dziewczęta

- Rozwój piersi – 8-13 r.ż.
- Owłosienie łonowe – 11,5 r.ż.
- Menarche – 12,9 lat
- Skok wzrostowy wcześniej
- Tanner V ~ 14 r.ż.
- Czas trwania – ok. 2 lat (0,5-4 lat) (T→M)

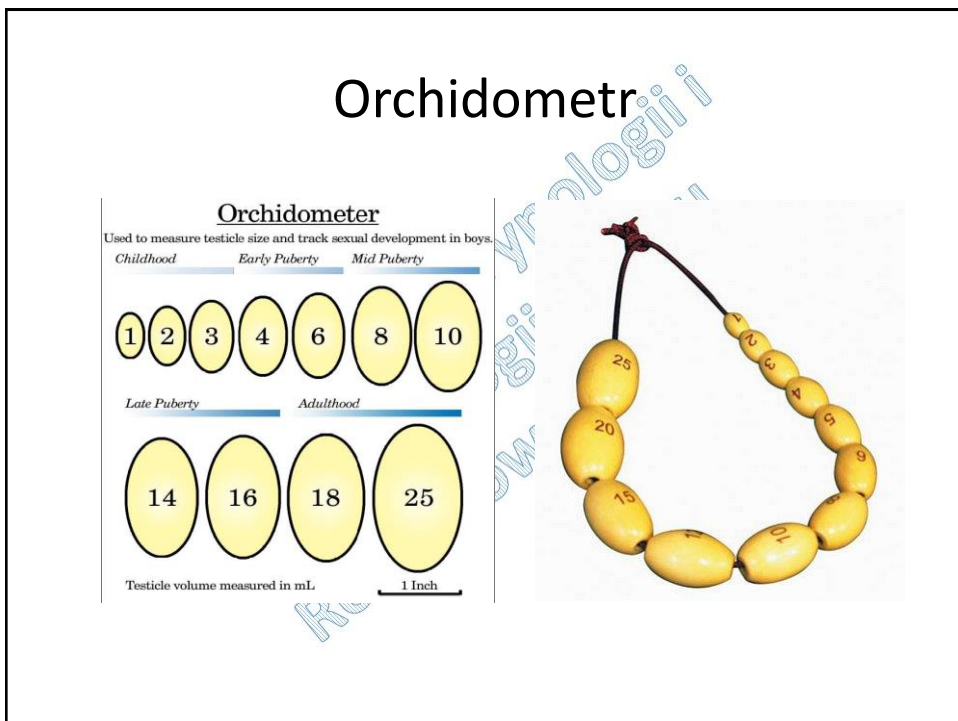
Chłopcy

- ↑ jąder (>4ml) 9-14 r.ż. (11,2 r.ż.)
- Owłosienie łonowe – 12 r.ż.
- Skok wzrostowy później
- Tanner V ~ 16 r.ż.
- Czas trwania – 1 stopień/1-1,5 roku

84



85



86

Pubertas praecox

Pojawienie się cech płciowych u:

- Dziewcząt < 8 r.ż.
- Chłopców < 9 r.ż.
- Menarche < 9 r.ż.

Pierwsze rozwijają się:

- Piersi u dziewcząt
- Powiększenie jąder >4ml u chłopców

87

Wskazówka:

- Przyczyny - zależne od GnRH i niezależne od GnRH (odrębne dla obu płci).
- **GnRH zależne** - idiopatyczne lub spowodowane przez guzy OUN (hamartoma), uszkodzenia pourazowe, pozapalne, wady rozwojowe.
- Leczenie idiopatycznej postaci polega na stosowaniu analogów GnRH w celu zahamowania wydzielania nadmiaru gonadotropin.
- W pozostałych przypadkach usunięcie przyczyny.

88

Skala Marshalla-Tannera, zwana popularnie skalą Tannera, służy do:

- A. różnicowania płci
- B. oceny dojrzewania płciowego u dziewczynek
- C. oceny dojrzewania płciowego u dzieci
- D. oceny wieku szkieletowego u dzieci
- E. oceny dojrzewania płciowego u chłopców

89

Wskazówka:

- U dziewczynek dojrzewanie rozpoczyna się powiększeniem gruczołów piersiowych /THELARCHE/ do którego dochodzi między 9-13 rokiem życia, następnie pojawia się owłosienie łonowe /PUBARCHE/ i owłosienie pachowe / AXILLARCHE/ na końcu występuje miesiączka /MENARCHE/.
- Pokwitaniowy skok wzrostu u dziewczynek rozpoczyna się we wczesnej fazie dojrzewania. Szczegółowo objawy dojrzewania płciowego z podaniem wieku ich występowania przedstawia 5-cio stopniowa skala Marshalla-Tannera zwana popularnie skalą Tannera.

90

Skala Marshalla-Tannera, zwana popularnie skalą Tannera, służy do:

- A. różnicowania płci
- B. oceny dojrzewania płciowego u dziewczynek
- C. oceny dojrzewania płciowego u dzieci**
- D. oceny wieku szkieletowego u dzieci
- E. oceny dojrzewania płciowego u chłopców

91

Praktyczna klasyfikacja postaci opóźnionego dojrzewania opiera się na ocenie stężenia gonadotropin w surowicy krwi, gdyż na tej podstawie można zróżnicować hipogonadyzm hiper- i hipogonadotropowy.

- A. pierwsza część zdania jest prawdziwa, druga fałszywa
- B. obie części zdania są prawdziwe
- C. obie części zdania są fałszywe
- D. pierwsza część zdania jest fałszywa, druga prawdziwa

92

Wskazówka:

- Opóźnione dojrzewanie płciowe oznacza brak wystąpienia objawów dojrzewania u dziewczynki w wieku 13 lat, a u chłopca w wieku 14 lat.
- Najczęstszą przyczyną jest konstytucjonalnie wolny przebieg wzrostu i rozwoju, będący fizjologicznym wariantem prawidłowego wzrastania i dojrzewania.

93

Praktyczna klasyfikacja postaci opóźnionego dojrzewania opiera się na ocenie stężenia gonadotropin w surowicy krwi, gdyż na tej podstawie można różnicować hipogonadyzm hiper- i hipogonadotropowy.

- A. pierwsza część zdania jest prawdziwa, druga fałszywa
- B. obie części zdania są prawdziwe**
- C. obie części zdania są fałszywe
- D. pierwsza część zdania jest fałszywa, druga prawdziwa

94

Wiek rozpoczęcia dojrzewania płciowego może ulegać zmianom pod wpływem różnych czynników. Obecnie za przedwczesne dojrzewanie płciowe przyjmuje się pojawienie drugorzędowych cech płciowych < 8 rż u dziewcząt i 9 rż u chłopców.

- A. pierwsze zdanie jest prawdziwe, drugie fałszywe
- B. oba zdania są prawdziwe
- C. oba zdania są fałszywe
- D. pierwsze zdanie jest fałszywe, drugie prawdziwe

95

Wskazówka:

- Dojrzewanie powinno być uznane za przedwczesne, gdy wtórne cechy płciowe występują u dziewcząt poniżej 8 roku życia, a u chłopców poniżej 9 roku życia.
- Czynnikiem wpływającymi na początek dojrzewania są warunki ekonomiczno-społeczne, ogólny stan zdrowia, stan odżywienia, czynniki genetyczne, psychologiczne, położenie geograficzne miejsca zamieszkania.
- Pokwitanie może wystąpić wcześniej u dzieci z otyłością umiarkowanego stopnia, mieszkających w strefie równikowej lub nizinnej i aglomeracjach miejskich.
- Nie ma dowodów na potwierdzenie tezy, że prawdziwe dojrzewanie rozpoczyna się fizjologicznie coraz wcześniej.

96

Wiek rozpoczęcia dojrzewania płciowego może ulegać zmianom pod wpływem różnych czynników. Obecnie za przedwczesne dojrzewanie płciowe przyjmuje się pojawienie drugorzędowych cech płciowych < 8 rż u dziewcząt i 9 rż u chłopców.

- A. pierwsze zdanie jest prawdziwe, drugie fałszywe
- B. oba zdania są prawdziwe**
- C. oba zdania są fałszywe
- D. pierwsze zdanie jest fałszywe, drugie prawdziwe

97

Steroidem, którego poziom we krwi dziewcząt wzrasta w 6-8 rż, wyprzedzając wzrost FSH jest:

- A. DHEA-S (siarczan dehydroepiandrosteronu)
- B. wszystkie wymienione
- C. DHEA (dehydroepiandrosteron)
- D. androstendion

98

Wskazówka:

- U dziewcząt pierwszymi steroidami, których poziom wzrasta we krwi w wieku 6-8 lat, tuż przed wzrostem hormonu FSH, są wszystkie wymienione, produkowane przez warstwę siateczkową kory nadnerczy.
- Zwiększona produkcja tych hormonów jest niezależna od wzrostu stężenia hormonów wydzielanych przez jajniki.
- Objawy zależne od zwiększonej produkcji hormonów nadnerczowych - rozwój owłosienia łonowego, pachowego, zwiększona czynność gruczołów apokrynowych, ostry zapach potu, zmiany trądzikowe oraz progresje wieku kostnego. Faza ta może przebiegać równolegle lub wyprzedzać o dwa lata gonadarche, czyli rozwój gruczołów piersiowych, powiększenie macicy, jajników u dziewczynek i jąder u chłopców.

99

Steroidem, którego poziom we krwi dziewcząt wzrasta w 6-8 rż, wyprzedzając wzrost FSH jest:

- A. DHEA-S (siarczan dehydroepiandrosteronu)
- B. wszystkie wymienione**
- C. DHEA (dehydroepiandrosteron)
- D. androstendion

100

Thelarche praecox to:

- A Izolowany rozwój gruczołów piersiowych, który w większości przypadków jest kontynuacją noworodkowego powiększenia gruczołów piersiowych w wyniku działania estrogenów matczynych
- B. Izolowany rozwój gruczołów piersiowych, który występuje między 1-3 rokiem życia
- C. Brak prawidłowej odpowiedzi
- D. Wszystkie odpowiedzi są prawidłowe
- E. Izolowany rozwój gruczołów piersiowych

101

Thelarche praecox to:

- izolowany rozwój gruczołów piersiowych, który w większości przypadków jest kontynuacją noworodkowego powiększenia gruczołów piersiowych w wyniku działania estrogenów matczynych
- izolowany rozwój gruczołów piersiowych, który występuje między 1-3 rokiem życia
- brak prawidłowej odpowiedzi
- **wszystkie odpowiedzi są prawidłowe**
- izolowany rozwój gruczołów piersiowych

102

Dojrzewanie płciowe u dziewcząt,
wskaż prawidłowy przebieg

- A. pubarche, menarche, axillarche, thelarche
- B. menarche, thelarche, pubarche, axillarche
- C. thelarche, pubarche, axillarche, menarche
- D. axillarche, pubarche, menarche, thelarche
- E. menarche, pubarche, thelarche, axillarche

103

Dojrzewanie płciowe u dziewcząt,
wskaż prawidłowy przebieg

- A. pubarche, menarche, axillarche, thelarche
- B. menarche, thelarche, pubarche, axillarche
- C. thelarche, pubarche, axillarche, menarche**
- D. axillarche, pubarche, menarche, thelarche
- E. menarche, pubarche, thelarche, axillarche

104

Do lekarza zgłosiła się 15-letnia dziewczynka: niska, cechy dysmorfii twarzy, brak miesiączki, nadciśnienie. Jakie badania wykonasz w celu potwierdzenia rozpoznania:(ww)

- 1.rtg dłoni
- 2.FSH,LH,B-estradiol
- 3.kariotyp
- 4.kardiolog
- 5.PRL
- 6.krzywa GH

- A. 2,3,4
- B. 1,6
- C. wszystkie powyższe
- D. 6

105

Do lekarza zgłosiła się 15-letnia dziewczynka: niska, cechy dysmorfii twarzy, brak miesiączki, nadciśnienie. Jakie badania wykonasz w celu potwierdzenia rozpoznania:(ww)

- 1.rtg dłoni
- 2.FSH,LH,B-estradiol
- 3.kariotyp
- 4.kardiolog
- 5.PRL
- 6.krzywa GH

- A. 2,3,4**
- B. 1,6
- C. wszystkie powyższe
- D. 6

106

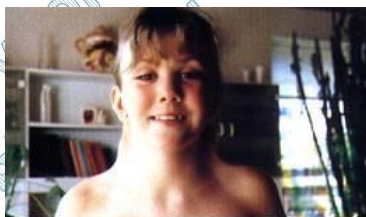
Wskazówka:

- Objawy sugerują rozpoznanie zespołu Turnera, który występuje 1:5 000 noworodków płci żeńskiej.
- U 20% pacjentek występuje wada serca, najczęściej CoA, a u 40-60% wada nerek i w związku z tym nadciśnienie u około 1/4 chorych.

107

Zespół Turnera

- Dysgeneza gonad: opóźnione dojrzewaniem płciowym;
- pierwotną niepłodnością;
- obniżonym stężeniem estrogenów;
- podwyższonym poziomem gonadotropin: LH i FSH
- U około 23-40% chorych z zespołem Turnera występują wrodzone wady serca. Większość z tych wad dotyczy lewego serca; najczęstszą wadą jest dwupłatkowa zastawka aorty i koarktacja aorty. Stwierdzono ponadto trzykrotnie większe ryzyko wystąpienia nadciśnienia tętniczego u chorych z zespołem Turnera.
- Liczne wady dysmorficzne



108

Wtórny zanik miesiączki może wystąpić w: (ww)

1. anorexia nervosa
2. zespole policystycznych jajników
3. czystej dysgenezy gonad
4. zespole Swyera
5. gwałtownym odchudzaniu

- A. 1,2,5
- B. w żadnej z powyższych
- C. we wszystkich powyższych
- D. 3,4

109

Wtórny zanik miesiączki może wystąpić w: (ww)

1. anorexia nervosa
2. zespole policystycznych jajników
3. czystej dysgenezy gonad
4. zespole Swyera
5. gwałtownym odchudzaniu

- A. 1,2,5**
- B. w żadnej z powyższych
- C. we wszystkich powyższych
- D. 3,4

110

Wskazówka:

- Wtórny brak miesiączki, to jej brak przez >6 miesięcy u kobiet w okresie rozrodczym.
- Wtórne zatrzymanie miesiączkowania występuje u dziewcząt z anoreksją, gwałtownym ubytkiem masy ciała, w zespole Ashermana (uszkodzenie macicy i wtórne zarośnięcie jej jamy, prawidłowe p.hormonów), zespole policystycznych jajników.
- Zespół Turnera, czysta dysgenезja gonad (z kariotypem 46XX), zespół Swyera (czysta dysgenезja gonad z kariotypem 46XY) to pierwotny brak miesiączki.
- Zespół Mayera-Rokitansky'ego-Kustnera – zarośnięta błona dziewicza, „niedrożne” drogi rodne – pierwotny brak miesiączki.

111

Dziewczynka 7-letnia urosła w ciągu 6 miesięcy 3 cm i przytyła 2 kg, pojawiło się pubarche, steatomastia, trądzik, potliwość, wiek kostny zgodny z metrykalnym. Podejrzewamy:

- A. guz wirylizujący nadnerczy
- B. adrenarche precox
- C. przyspieszone dojrzewanie GNRH zależne
- D. guz w okolicy podwzgórza

112

Dziewczynka 7-letnia urosła w ciągu 6 miesięcy 3 cm i przytyła 2 kg, pojawiło się pubarche, steatomastia, trądzik, potliwość, wiek kostny zgodny z metrykalnym. Podejrzewamy:

- A. guz wirylizujący nadnerczy
- B. adrenarche precox**
- C. przyspieszone dojrzewanie GNRH zależne
- D. guz w okolicy podwzgórza

113

Wskazówka:

- Adrenarche precox jest objawem przedwczesnej aktywacji osi przysadkowo-nadnerczowej. Mogą pojawić się: owłosienie łonowe, pachowe, trądzik, niewielkie przyspieszenie tempa wzrastania i wieku szkieletowego.
- Występuje często u dzieci z nadwagą.

114

Ginekomastia występuje w:

- A. hipogonadyzmie hipergonadotropowym
- B. nadczynności przytarczyc
- C. niedoczynności przysadki
- D. niedoczynności tarczycy

115

Ginekomastia występuje w:

- A. hipogonadyzmie hipergonadotropowym**
- B. nadczynności przytarczyc
- C. niedoczynności przysadki
- D. niedoczynności tarczycy

116

Wskazówka:

- Izolowane objawy przedwczesnego dojrzewania zwane są wariantami dojrzewania i traktowane jako łagodne zaburzenia rozwoju płciowego.
- Zwiększony poziom gonadotropin jest przyczyną m.in. powiększenia gruczołów piersiowych.
- Ginekomastia występuje fizjologicznie u około 60% chłopców w okresie pokwitania (podotczkowa hiperplazja gruczołu sutkowego), jednostronnie lub obustronnie. Wynika ona ze zwiększonej zdolności do aromatyzacji testosteronu do estrogenów w tkankach obwodowych. Obecnie jest uważana za wariant dojrzewania, może utrzymywać się do 2 lat, mija samoistnie.

117

Do objawów przedwczesnego dojrzewania płciowego nie należy:

- A. niski wzrost ostateczny z nieprawidłowymi proporcjami ciała
- B. przyspieszenie dojrzewania kośćca
- C. przyspieszony rozwój emocjonalny i psychospołeczny
- D. rozwój wtórnych cech płciowych
- E. przyspieszenie wzrastania

118

Do objawów przedwczesnego dojrzewania płciowego nie należy:

- A. niski wzrost ostateczny z nieproporcjami ciała
- B. przyspieszenie dojrzewania kośćca
- C. przyspieszony rozwój emocjonalny i psychospołeczny**
- D. rozwój wtórnych cech płciowych
- E. przyspieszenie wzrastania

119

Opóźnienie wieku kostnego wystąpi w:

1. SNP
2. celiakia
3. niedoczynność tarczycy
4. niewydolność kory nadnerczy
5. niewyrównana cukrzyca

- A. 1
- B. wszystkie powyższe
- C. 2,4,5
- D. żadne z powyższych

120

Opóźnienie wieku kostnego wystąpi w:

- 1.SNP
- 2.celiakia
- 3.niedoczynność tarczycy
- 4.niewydolność kory nadnerczy
- 5.niewyrównana cukrzyca

A. 1

B. wszystkie powyższe

C. 2,4,5

D. żadne z powyższych

121

Wskazówka:

- Rtg nadgarstka i ręki lewej w projekcji AP pozwala na określenie wieku kostnego przez porównanie z odpowiednim schematem.
- Za nieprawidłowe uznaje się przyspieszenie lub opóźnienie wieku kostnego o >2 odchylenia standardowe (>1 roku).

122

Diagnostyka somatotropinowej niedoczynności przysadki (SNP) oparta jest w Polsce na wykonaniu:

- A. jednego dziennego testu stymulacyjnego i testu nocnego
- B. dwóch dziennych testów stymulacyjnych i testu nocnego
- C. trzech dziennych testów stymulacyjnych
- D. dwóch dziennych testów stymulacyjnych
- E. tylko testu nocnego

123

Diagnostyka somatotropinowej niedoczynności przysadki (SNP) oparta jest w Polsce na wykonaniu:

- A. jednego dziennego testu stymulacyjnego i testu nocnego
- B. dwóch dziennych testów stymulacyjnych i testu nocnego**
- C. trzech dziennych testów stymulacyjnych
- D. dwóch dziennych testów stymulacyjnych
- E. tylko testu nocnego

124

Wskazówka:

- W Polsce NFZ wymaga przeprowadzenia testu nocnego polegającego na oznaczeniu GH w pięciu próbkach krwi pobranych po zaśnięciu dziecka w odstępach co 30 minut.
- Jeżeli w jakiegokolwiek próbce stężenie GH przekracza 10 ng/ml odstępuje się od dalszej diagnostyki i uznaje, że wydzielanie hormonu wzrostu jest prawidłowe.
- Jeżeli wynik badania w każdej z próbek wynosi < 10 ng/ml, przeprowadza się dwa testy stymulacyjne w celu potwierdzenia niedostatecznego wydzielania GH.
- Najczęściej stosuje się insulinę, argininę, glukagon, lewodopę lub klonidynę, można też stosować GHRH. Dzielne testy stymulacyjne polegają na pobieraniu próbek krwi przed podaniem środka stymulacyjnego oraz co 30 minut przez 2-3 godziny po jego podaniu i oznaczeniu w nich poziomu hormonu wzrostu.
- Stężenie GH < 10 ng/ml w każdej z próbek dwóch testów stymulacyjnych i testu nocnego świadczy o somatotropinowej niedoczynności przysadki.

125

Wskazówka:

- Oznaczenie stężeń IGF-1 i IGFBP-3, GH w surowicy krwi w warunkach spoczynkowych jest mało swoiste. Rozpoznanie niedoboru GH na podstawie braku zwiększenia wydzielania GH jest możliwe z zastosowaniem co najmniej dwóch metod oceniających rezerwę GH.

126

Test hipoglikemii poinsulinowej (ITT: insulin tolerance test) jest wykonywany celem:

- A. oceny sekrecji insuliny endogennej
- B. oceny sekrecji hormonu wzrostu
- C. oceny sekrecji hormonu tyreotropowego
- D. oceny sekrecji polipeptydu trzustkowego
- E. oceny sekrecji parathormonu

127

Test hipoglikemii poinsulinowej (ITT: insulin tolerance test) jest wykonywany celem:

- A. oceny sekrecji insuliny endogennej
- B. oceny sekrecji hormonu wzrostu**
- C. oceny sekrecji hormonu tyreotropowego
- D. oceny sekrecji polipeptydu trzustkowego
- E. oceny sekrecji parathormonu

128

Wskazówka:

- Hipoglikemia jest silnym bodźcem pobudzającym ACTH i hormon wzrostu.
- Test jest miarodajny jeśli uzyska się obniżenie stężenia glukozy we krwi $< 40 \text{ mg/dl}$ ($2,2 \text{ mmol/l}$).
- W przypadku nadmiernego obniżenia glikemii i nasilenia objawów klinicznych konieczne może być przerwanie testu.
- W podobnym celu stosuje się test z glukagonem, jednak u części zdrowych osób odpowiedź sekrecji hormonu wzrostu na podanie glukagonu jest słaba. Wynik badania może więc być niemiarodajny.

129

Najczęstszą przyczyną wrodzonego przerostu nadnerczy jest niedobór lub brak aktywności:

- A. 11-hydroksylazy
- B. 21-liazy
- C. 11-ligazy
- D. dehydrogenazy mleczanowej
- E. 21-hydroksylazy

130

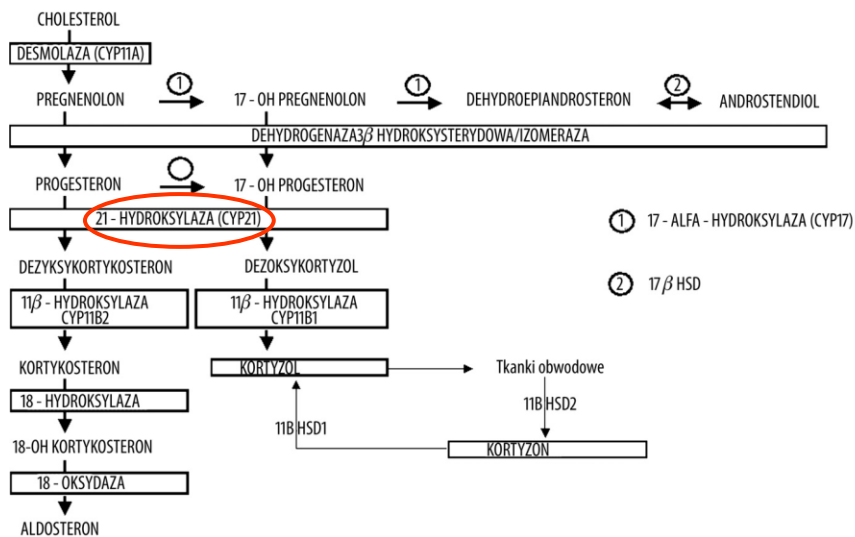
Najczęstszą przyczyną wrodzonego przerostu nadnerczy jest niedobór lub brak aktywności:

- A. 11-hydroksylazy
- B. 21-liazy
- C. 11-ligazy
- D. dehydrogenazy mleczanowej
- E. 21-hydroksylazy**

131

Steroidogeneza korowo-nadnercowa

(wg Helmberg, New, Romer)



132

Wrodzony przerost nadnerczy to stan spowodowany w 90% przypadków:

- A. niedoborem 17-OH-progesteronu
- B. niedoborem 21-OH-progesteronu
- C. niedoborem 21-OH hydroksylazy
- D. niedoborem 17-OH-hydroksylazy
- E. żadna odpowiedź nie jest prawdziwa

133

Wrodzony przerost nadnerczy to stan spowodowany w 90% przypadków:

- A. niedoborem 17-OH-progesteronu
- B. niedoborem 21-OH-progesteronu
- C. niedoborem 21-OH hydroksylazy**
- D. niedoborem 17-OH-hydroksylazy
- E. żadna odpowiedź nie jest prawdziwa

134

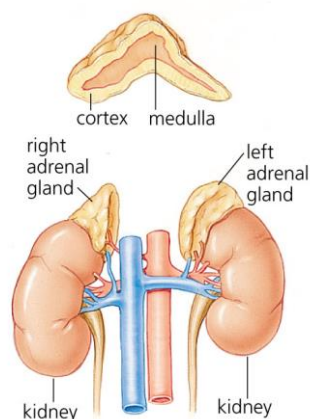
Co jest wytwarzane w rdzeniu nadnerczy?

- A. tyroksyna
- B. kortyzol
- C. katecholaminy
- D. inulina
- E. insulina
- F. testosteron

135

Nadnercza:

- Nadnercza stanowią dwa odrębne gruczoły wydzielania wewnętrznego o różnej embriogenezie: mezodermalnej (kora n.) i ektodermalnej (rdzeń).
- Nadnercza zlokalizowane są nad górnym biegunem nerek. Są bogato unaczynione i unerwione.
- W życiu płodowym kora nadnerczy jest zbudowana z warstwy płodowej i cienkiej warstwy zewnętrznej przekształcającej się w korę ostateczną. Rdzeń nadnerczy powstaje z komórek neuroektodermalnych (sympatogonia) ulegających następnie przemianie w feochromoblasty i kom. chromochłonne.
- Warstwa płodowa kory nadnerczy produkuje głównie DHEAS, substrat dla łożyska do produkcji estrogenów.



136

Rdzeń nadnerczy:

- Utworzony jest z komórek chromochłonnych.
- Komórki te poza rdzeniem nadnerczy tworzą ciała przyzwojowe współczulne, które są rozmieszczone wzdłuż kręgosłupa i aorty.
- Wytwarzają katecholaminy (adrenalinę, noradrenalinę i dopaminę). Są wydzielane w odpowiedzi na stres, ich głównym zadaniem jest wprowadzenie organizmu w stan gotowości.
- Rdzeń nadnercza znajduje się pod wpływem części współczulnej autonomicznego układu nerwowego.

137

Co jest wytwarzane w rdzeniu nadnerczy?

- A. tyroksyna
- B. kortyzol
- C. katecholaminy**
- D. inulina
- E. insulina
- F. testosteron

138

Wskaż nieprawdziwe zdanie dotyczące aldosteronu:

- 1) zwiększa resorpcję zwrotną sodu w kanaliku nerkowym
- 2) zwiększa resorpcję jonów potasu w dystalnym kanaliku nerkowym
- 3) niedobór aldosteronu powoduje wzrost stężenia sodu w surowicy
- 4) niedobór aldosteronu powoduje wzrost stężenia potasu w surowicy

- A. tylko 2
- B. tylko 2 i 3
- C. brak prawidłowej odpowiedzi
- D. tylko 1 i 4
- E. wszystkie prawidłowe

139

Wskazówka:

- Aldosteron odgrywa istotną rolę w regulacji wodno-elektrolitowej. Zwiększa resorpcję zwrotną sodu w dystalnym kanaliku nerkowym z wydalaniem jonów potasu i jonów wodorowych, jego niedobór powoduje obniżenie stężenia sodu, zwiększenie wartości kwaśnych i hiperkaliemię.

140

Wskaż nieprawdziwe zdanie dotyczące aldosteronu:

- 1) zwiększa resorpcję zwrotną sodu w kanaliku nerkowym
- 2) zwiększa resorpcję jonów potasu w dystalnym kanaliku nerkowym
- 3) niedobór aldosteronu powoduje wzrost stężenia sodu w surowicy
- 4) niedobór aldosteronu powoduje wzrost stężenia potasu w surowicy

- A. tylko 2
- B. tylko 2 i 3**
- C. brak prawidłowej odpowiedzi
- D. tylko 1 i 4
- E. wszystkie prawidłowe

141

Chłopca przywieziono do szpitala – RR 150/70, Na- 137mmol/l, K- 4,2mmol/l, mocznik 6 mmol/l, glukoza 7,3 mmol/l. Co można wstępnie wykluczyć:

- 1.ostra niewydolność nerek
- 2.przełom hiperkalcemiczny
- 3.niewydolność kory nadnerczy
- 4.nadczynność tarczycy

- 1,3
- żadną z powyższych
- 2,4
- wszystkie powyższe

142

Wskazówka:

- niewydolność nadnerczy = hipoglikemia, hiperkaliemia, hipotensja
- niewydolność nerek = retencja mocznika, kreatyniny, fosforu, hiperkaliemia, kwasica)
- nadczynność tarczycy = leukopenia, obniżenie cholesterolu całkowitego i LDL, wzrost ALAT, fosfatazy alkalicznej, wapnia całkowitego i zjonizowanego, mikrocytoza, czasami niedokrwistość normocytowa
- przełom hiperkalcemiczny = hiperkalcemia, hipokaliemia z zasadowicą metaboliczną, czasami kwasica hiperchloremiczna, hiperglikemia
- Mocznik w surowicy krwi norma 2,5-6,5mmol/l.
- Glikemia - 3,0-5,6mmol/l (55-100mg/dl). Glikemia 7,3mmol/l=130mg/dl.
- RR 150/70 do dalszej obserwacji.
- Na podstawie dotychczas wykonanych badań można wykluczyć ONN i niewydolność kory nadnerczy.

143

Chłopca przywieziono do szpitala – RR 150/70, Na- 137mmol/l, K- 4,2mmol/l, mocznik 6 mmol/l, glukoza 7,3 mmol/l. Co można wstępnie wykluczyć:

1. ostra niewydolność nerek
2. przełom hiperkalcemiczny
3. niewydolność kory nadnerczy
4. nadczynność tarczycy

- **1,3**

- żadną z powyższych

- 2,4

- wszystkie powyższe

144

Na izbę przyjęć szpitala trafił chłopiec 12 letni po incydencie drgawek, które wystąpiły w domu. Leczy się z powodu moczówki prostej. W celu wykluczenia lub potwierdzenia zatrucia adiuretyną wykonasz:

- A. badanie osmolalności pierwszej próbki moczu
- B. badanie osmolalności moczu w 3 kolejnych próbkach
- C. osmolalności moczu i surowicy
- D. oznaczenie elektrolitów we krwi

145

Wskazówka:

- Cechami charakterystycznymi **moczówki prostej** jest wzmożone pragnienie oraz wzmożona utrata wody z moczem (ponad 90 mL/kg m.c./dobę lub ponad 1400 mL/m² powierzchni ciała/dobę moczu)
- W badaniach laboratoryjnych:
 - wysoką osmolalność osocza (ponad 300 mOsm/kg H₂O) przy prawidłowej glikemii
 - normalne lub podwyższone stężenie sodu w surowicy
 - mocz o niskiej osmolalności (50–200 mOsm/kg H₂O) i niskim ciężarze właściwym (poniżej przedziału 1,005–1,010 g/cm³)

146

Wskazówka:

- Adiuretyna stanowi standard w leczeniu ośrodkowej moczówki prostej.
- Objawy uboczne - bóle głowy, nudności, bóle brzucha, krwawienia z nosa, uogólnione reakcje alergiczne, sporadycznie zaburzenia emocjonalne.
- Leczenie dużymi dawkami bez ograniczenia podaży płynów może prowadzić do zatrzymywania wody w organizmie i hiponatremii, a w ciężkich przypadkach drgawek z powodu obrzęku mózgu

147

Na izbę przyjęć szpitala trafił chłopiec 12 letni po incydencie drgawek, które wystąpiły w domu. Leczy się z powodu moczówki prostej. W celu wykluczenia lub potwierdzenia zatrucia adiuretyną wykonasz:

- A. badanie osmolalności pierwszej próbki moczu
- B. badanie osmolalności moczu w 3 kolejnych próbkach
- C. badanie osmolalności moczu i surowicy**
- D. oznaczenie elektrolitów we krwi

148

Przedawkowanie adiuretyny jest niebezpieczne, gdyż może prowadzić do wystąpienia obrzęku mózgu.

- A. obydwie prawdziwe
- B. pierwsze zdanie prawdziwe, a drugie fałszywe
- C. pierwsze zdanie fałszywe, a drugie prawdziwe
- D. obydwie zdania fałszywe

149

Przedawkowanie adiuretyny jest niebezpieczne, gdyż może prowadzić do wystąpienia obrzęku mózgu.

- A. obydwie prawdziwe**
- B. pierwsze zdanie prawdziwe, a drugie fałszywe
- C. pierwsze zdanie fałszywe, a drugie prawdziwe
- D. obydwie zdania fałszywe

150

Moczówka prosta, wskaż fałszywe:

1. poliuria jest wtórna do polidypsji.
2. charakteryzuje się zmniejszeniem możliwości zagęszczania moczu przez nerki podczas ograniczonej podaży płynów.
3. miejscem upośledzonego zagęszczania moczu są cewki bliższe nerek.
4. wyróżnia się postać centralną i nerkową. Zwiń

- A. 1 i 3
- B. tylko 3
- C. 2 i 4
- D. 1, 2 i 4
- E. 1, 2, 3 i 4

151

Wskazówka:

- Głównym efektem działania wazopresyny (hormonu antydiuretycznego) jest oszczędzanie wody ustrojowej przez wzrost reabsorpcji zwrotnej wody w cewkach dalszych i zbiorczych nefronu.
- W moczówce prostej brak zagęszczania moczu wynika albo z niedoboru wazopresyny (m. p. ośrodkowa), albo z nieprawidłowego zagęszczania w cewkach dalszych nerek (niewrażliwość na hormon, przewlekłą chorobą nerek z uszkodzeniem cewek nerkowych).
- Ze względu na konieczność zachowania prawidłowej hiponatremii pojawia się poliuria i wtórnie do niej polidypsja.
- Moczówkę ośrodkową od nerkowej odróżnia reakcja na podanie wazopresyny - w ośrodkowej następuje zagęszczenie moczu i zmniejszenie jego objętości, w nerkowej - nie.

152

Moczówka prosta, wskaż fałszywe:

1. poliuria jest wtórna do polidypsji.
2. charakteryzuje się zmniejszeniem możliwości zagęszczania moczu przez nerki podczas ograniczonej podaży płynów.
3. miejscem upośledzonego zagęszczania moczu są cewki bliższe nerek.
4. wyróżnia się postać centralną i nerkową. Zwiń

- A. 1 i 3**
- B. tylko 3
- C. 2 i 4
- D. 1, 2 i 4
- E. 1, 2, 3 i 4

153

Glandulae parathyreoideae to:

- A. grasica
- B. gruczoł tarczowy
- C. przysadka
- D. trzustka
- E. przytarczyce

154

Wskazówka:

- Przytarczycy (glandulae parathyreoideae) są to cztery gruczoły zlokalizowane po obu stronach tarczycy, w jej torebce lub poza tarczycą.
- W niewielkim odsetku przypadków mogą się znajdować wewnątrz tarczycy.
- Wytwarzają hormon zwany parathormonem (PTH), którego działanie wiąże się z gospodarką wapniowo-fosforanową.
- Brak tego hormonu prowadzi do hipokalcemii i tężyczki.
- PTH działa na kości, zwiększając osteolizę i uwalniając wapń, a tym samym zwiększa stężenie wapnia w surowicy.
- Hormon ten działa również na kanaliki nerkowe, pobudzając wchłanianie zwrotne wapnia i silnie hamując resorpcję zwrotną fosforanów; zwiększa tym samym ich wydalanie, co powoduje fosfaturię i obniżenie poziomu fosforanów w surowicy, czyli hipofosfatemię.

155

Glandulae parathyreoideae to:

- A. grasica
- B. gruczoł tarczowy
- C. przysadka
- D. trzustka
- E. przytarczycy**

156

Jakie zmiany w badaniach laboratoryjnych stwierdza się w nadczynności przytarczyc:

- A. hiperkalcemia, hiperfosfatemia, zasadowica
- B. hiperkalcemia, hiperfosfatemia, hiperkalaciuria
- C. hiperkalcemia, hiperfosfatemia, kwasica
- D. hiperkalcemia, hipofosfatemia, hiperkalciuria, hiperfosfatazemia

157

PTH

- Stymuluje syntezę $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$
- Stymuluje resorpcję zwrotną Ca w nerkach
- Nasila fosfaturię (blokuje kotransporter sodowo-fosforanowy)

↑ Ca
↓ P

158

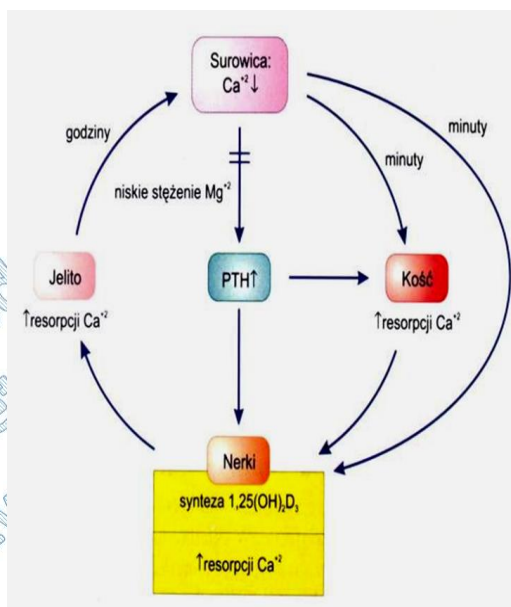
PTH

Pobudzają sekrecję

- HIPOkalcemia
- HIPERfosfatemia
- NIEDOBÓR $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$

Hamują sekrecję

- HIPERkalcemia
- HIPOfosfatemia
- NADMIAR $1,25(\text{OH})_2\text{D}_3$



159

Wskazówka:

- Nadczynność przytarczyc rozpoznajemy, gdy wydzielanie PTH odbywa się mimo podwyższenia stężenia wapnia w surowicy krwi.

160

KALCYTONINA

↓ Ca
↓ P

Obniża poziom Ca poprzez:

- hamowanie uwalniania Ca z tkanki kostnej (natychmiast), zapobiegając rozpadowi kolagenu kości
- stymulację wydalania Ca i wody przez nerki
- hamowanie wchłaniania Ca z jelit i fosforanów (prawdopodobnie pośrednio przez Vit.D3).

Poza tym:

- pobudza osteoblasty do nowotworzenia kości
- stymuluje mineralizację kości w okresie wzrostu
- hamuje różnicowanie i aktywność osteoklastów
- hamuje wydzielanie gastryny odpowiedzialnej za hiperkalcemię
- ma działanie przeciwbólowe i antydepresyjne

161

Witamina D

- Pobudza wchłanianie wapnia i fosforu w przewodzie pokarmowym
- Pobudza obrót kostny
- Zwiększa wchłanianie zwrotne wapnia w nerkach
- Hamuje wydzielanie PTH

↑ Ca
↑ P

162

KALCYTONINA

↓Ca

↓P

FIZJOLOGICZNY WZROST CT:

- przed porodem
- u płodów
- u noworodków
- w leczeniu estrogenami
- po podaniu dożylnym wapnia
- po wypiciu alkoholu
- po podaniu gastryny

PATOLOGICZNY WZROST CT:

- rak rdzeniasty tarczycy
- pierwotna nadczynność przytarczyc
- nadczynność tarczycy
- ektopowe wydzielanie przez komórki nowotworowe- rak piersi, płuc, prostaty
- przedawkowanie witaminy D₃

163

Zespół HIPERkalcemiczny

- NERKI: wielomocz, hipostenuria, hipoacyduria, hiperkalciuria, hiperkaliuria, kamica
- P.POKARMOWY: ↓ apetytu, nudności, wymioty, zaparcie, choroba wrzodowa, zapalenie trzustki, kamica żółciowa
- SERCE: tachykardia, arytmia, nadwrażliwość na digoksyne, ↑QT, ↓PQ
- Uk. NERWOWY i MIĘŚNIE: adynamia, osłabienie siły mięśniowej, dysfagia, wzmożone odruchy ścięgniste, porażenie mięśni twarzy
- OUN: ból głowy, zaburzenia nastroju, zaburzenia orientacji, senność, śpiączka
- ZAB.METABOLICZNE: odwodnienie, ↓K z zasadowicą, ↑ gastryny, obj. cukrzycy
- INNE: NT, keratopatia, zwapnienia narządowe, okołostawowe i skórne

164

Przełom HIPERkalcemiczny

- Kalcemia 4,0-4,85 mmol/l (16-17 mg/dl)
- Zaburzenia świadomości
- Tachykardia, zaburzenia rytmu serca
- Ból brzucha, jadłowstę, nudności, wymioty
- Odwodnienie
- Wielomocz – nerkopochodna moczówka wskutek upośledzonego nerkowego działania ADH
- Polidypsja

165

Tężyczka

- Stan nadpobudliwości ukt. nerwowego powstający wskutek nieprawidłowego stężenia jonów w płynie zewnątrzkomórkowym

166

TĘŻYCZKA



Utajona:

OBJAWY wywołwane specyficznymi bodźcami:

- obj. Chvostka,
- obj. Trousseau,
- obj. Ibrahima-Lusta
- obj. Erba
- Możliwość wywołania napadu tężyczkowego hiperwentylacją

Jawna:

OBJAWY pojawiają się samoistnie:

- **kurcze mięśniowe** – drętwienie i symetryczne kurcze toniczne mięśni kończyn (nadgarstki zgięte, palce wyprostowane, kciuk przywiedziony, stopy wyprostowane i przywiedzione), twarzy (powieki, „usta karpia”), klatki piersiowej i kończyn dolnych
- Przy skurczach – ból, zab. czucia, parestezje
- Zachowana świadomość

167

Równoważniki tężyczki

- Skurcz powiek
- Światłowstręt
- Podwójne widzenie
- Skurcz mm.krtani
- Skurcz oskrzeli
- Skurcz tt.wieńcowych
- Skurcz tt.brzusznych
- Skurcz tt.obwodowych (rzekomy z.Raynauda)
- Skurcz tt.mózgowych

168

Pierwotna nadczynność przytarczyc (pnp)

- „kamienie, kości, brzuszne i psychiczne dolegliwości”
- Charakteryzuje się: hiperkalcemią, hipofosfatemią, hiperkalciurią i podwyższonym wydzielaniem PTH oraz ubytkiem masy kostnej, resorpcją podokostnową, torbielami kostnymi i kamicą moczową

169

pnp - objawy

- Często przebieg bezobjawowy lub skąpoobjawowy
- Objawy kliniczne są mało charakterystyczne, mogą się różnić w poszczególnych przypadkach
- Występują:
 - nerki: kamica nerkowa, kolki, krwiomocz, nefrokalcynoza
 - kości: osteoporoza, podokostnowe ogniska resorpcji, osteitis fibrosa cystica – rzadko, zanik lamina dura w zębodole
 - przewód pokarmowy: choroba wrzodowa, zapalenie trzustki, nudności, wymioty, zaparcia

170

Jakie zmiany w badaniach laboratoryjnych stwierdza się w **nadczynności przytarczyc**:

- A. hiperkalcemia, hiperfosfatemia, zasadowica (może być przyczyną hipokalcemii)
- B. hiperkalcemia, hiperfosfatemia, hiperkalaciuria
- C. hiperkalcemia, hiperfosfatemia, kwasica (występuje w hiperfosfatemii)
- D. hiperkalcemia, hipofosfatemia, hiperkalciuria, hiperfosfatazemia**

171

Jaki mechanizm leży u podłoża krzywicy hipofosfatemicznej?

- obniżenie poziomu P w przebiegu uporczywej hiperkalcemii
- zaburzenia wchłaniania D3 w jelicie cienkim
- złe wchłanianie fosforanów w jelicie w przebiegu zespołu złego wchłaniania
- zaburzenie reabsorpcji P w cewkach nerkowych
- utrata P z moczem pod wpływem działania PTH wydzielanego w nadmiarze przez przytarczyce

172

Wskazówka:

- Rodzina krzywica hipofosfatemiczna jest schorzeniem dziedzicznym się w sposób dominujący związany z chromosomem X.
- Pierwotny defekt transportu w cewce proksymalnej polega na upośledzeniu wchłaniania fosforanów, co jest przyczyną hiperfosfaturii i hipofosfatemii.
- Upośledzona jest synteza 1,25(OH)₂D₃ oraz jelitowe wchłanianie fosforanów.

173

Jaki mechanizm leży u podłoża krzywicy hipofosfatemicznej?

- obniżenie poziomu P w przebiegu uporczywej hiperkalcemii
- zaburzenia wchłaniania D₃ w jelicie cienkim
- złe wchłanianie fosforanów w jelicie w przebiegu zespołu złego wchłaniania
- **zaburzenie reabsorpcji P w cewkach nerkowych**
- utrata P z moczem pod wpływem działania PTH wydzielanego w nadmiarze przez przytarczyce

174