

Нецукровий діабет, порушення зросту.

Лектор: Лихацька В.О.

Визначення.

- Нецукровий діабет - захворювання зумовлене абсолютним дефіцитом антидіуретичного гормону (АДГ). Існує нирковий варіант — нечутливість рецепторів ниркових каналців до АДГ. Вперше описав клініку захворювання Томас Уїлліс в 1674 р. і назвав на відміну від цукрового діабету — діабет безсмаковий.

Етіологія і патогенез.

- У виникненні захворювання мають значення нейротропні вірусні інфекції (грип), інші гострі і хронічні інфекції. Діабет може виникнути в результаті черепно-мозкових травм, пухлин гіпофіза і гіпоталамуса. В ряді випадків він розвивається при ендокринних захворюваннях гіпоталамо-гіпофізарного генезу (синдром Шиєна, акромегалія, хвороба Іценко-Кушинга).
- Дефіцит АДГ веде до зменшення реабсорбції води в канальцях нирок, що викликає збільшення діурезу (поліурія). Зневоднення супроводжується подразненням центру спраги в гіпоталамусі, результатом чого є полідипсія.

Клінічна картина.

- Розрізняють симптоми, що обумовлені дефіцитом вазопресину та ураженням гіпоталамо-гіпофізарної системи.
- Початок гострий або поступовий. У дітей першим симптомом захворювання може бути енурез.
- Головними симптомами захворювання є поліурія і полідипсія. Добова кількість сечі у дітей може сягати 5-10 л, у дорослих—10-40 л Дегідратація викликає сухість шкіри та слизових оболонок, відсутність пітливості, закрепи, мерзлуватість, тахікардію, вегетативну дистонію.
- Обмеження рідини таким хворим небезпечно, можливий коматозний стан, декомпенсація захворювання, яка проявляється підвищенням температури тіла, колаптоїдним станом, психічними розладами. Введення води, глюкози, гіпотонічного (0,45%) розчину хлориду натрія тамує важкий стан хворого.

- **Перебіг** нецукрового діабету у дітей проявляється затримкою фізичного та статевого розвитку. У дорослих мужчин – імпотенція, у жінок – розлади менструального циклу, мимовільні викидні, безплідність.
- З боку внутрішніх органів – зниження секреції шлунка, лабільність пульсу та артеріального тиску. При наявності пухлини гіпофізу – виникають ознаки, пов'язані з підвищенням внутрішньочерепного тиску або ендокринними розладами: біль голови, бітемпоральна геміанопсія, параліч очних м'язів, набряк дисків зорових нервів, зниження зору.
- При рентгенографії турецького сідла – збільшення його розмірів, деструкція спинки, кальцинати.
- Аналіз сечі – низька відносна щільність – 1000-1005.
- Для встановлення причини захворювання необхідно дослідити стан гіпоталамо-гіпофізарної системи (детальне рентгенологічне, неврологічне і офтальмологічне обстеження).

- **Диференціальний діагноз** проводиться з цукровим діабетом, психогенною полідипсією, хронічним дифузним гломерулонефритом в стадії компенсаторної поліурії, з гіперпаратиреозом і первинним альдостеронізмом.
- При цукровому діабеті поліурія рідко досягає високого рівня, має місце гіперглікемія, глюкозурія та відносна висока щільність сечі. При психогенній полідипсії обмеження прийому рідини веде до зменшення діурезу і підвищення відносної щільності сечі до 1025 і вище, чого не спостерігається при нецукровому діабеті. Вказану пробу особи з психогенною полідипсією на відміну від хворих з нецукровим діабетом, переносять відносно легко, дегідратація при цьому не настає. Застосування діуретиків при нецукровому діабеті викликає парадоксальний ефект – зниження діурезу. У відміну від нецукрового діабету хронічна ниркова недостатність супроводжується поліурією (3-5л), гіпоізостенурією в межах 1010-1012, азотемією, гіпертензією та патологічними змінами в сечі. Гіперпаратиреоз характеризується підвищенням рівня кальцію в сироватці крові, остеопорозом, патологічними переломами кісток, сечокам'яною хворобою. Для гіперальдостеронізму властиві крім поліурії та полідипсії м'язева слабкість, судоми, гіпокаліємія, гіпертензія, зсув рН сечі в лужну сторону (7-9).

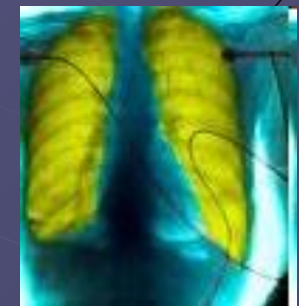
- **Прогноз** при нецукровому діабеті непухлинного генезу відносно життя сприятливий. При вперше виявленому захворюванні необхідне етіологічне лікування.
- **Лікування** (етіологічне, патогенетичне, симптоматичне).
- При запальному процесі в гіпоталамо-гіпофізарній ділянці призначають антибіотики (протиревматичні, протитуберкульозні засоби).
- При наявності пухлини – нейрохірургічне лікування; променева терапія, кріодеструкція. Після радикального лікування – замісна гормональна терапія.

АКРОМЕГАЛІЯ.

- **Визначення.** Акромегалія – захворювання, що зумовлене надлишковою продукцією соматотропного гормону. Проявляється підсиленням ростом скелету, органів і тканин. Вперше описано П'єром Марі.
- **Етіологія і патогенез.** Сприяють виникненню захворювання травми черепа, нейроінфекції, психічна травма.
- Гіперпродукція СТГ при закритих епіфізарних зонах призводить до непропорційного збільшення і потовщення кінцівок і кісток черепа поряд із збільшенням м'яких тканин, хрящів.



- **Клінічна картина.** Скарги хворих на інтенсивний біль голови, біль у руках і суглобах, збільшення маси тіла та розмірів взуття і рукавичок, зміну рис обличчя, порушення зору, двоїння в очах. У жінок – аменорея, у мужчин – зниження статевої потенції.
- Об'єктивно – непропорційно великий череп: нерівномірне збільшення надбрівних дуг, носа, вушних раковин, язика, нижньої щелепи. Збільшені проміжки між зубами (діастема). Великі китиці і стопи. Шкіра потовщена, збирається в складки. Підсилений ріст волосся.
- Грудна клітка збільшена, міжреберні проміжки поширені, ребра потовщені. Легені – емфізематозні. Серце при акромегалії збільшене в розмірах за рахунок потовщення стінок шлуночків і передсердь.
- На ЕКГ порушення міжшлуночкової провідності, порушення коронарного кровообігу. Печінка, селезінка, нирки збільшені в усіх хворих. Часто спостерігається зоб.
- У третини хворих порушується обмін вуглеводів, вірогідність виникнення цукрового діабету має місце у 15-20% випадків. Порушення ліпідного обміну проявляється гіперліпідемією, гіперхолестеринемією.



- Лабораторна діагностика: підвищений рівень соматотропіну до $20,5 \pm 2,06$ нг/мл (в нормі $3,8 \pm 0,8$ нг/мл), неорганічного фосфору (вище $1,4$ ммоль/л) і залишкового азоту (більше $2,9 - 3,6$ ммоль/л) внаслідок підсилення анаболічних процесів.
- Основний обмін підвищений. В сечі – підвищена екскреція глюкози, сечовини, креатиніну, фосфору, кальцію.
- При офтальмологічному дослідженні – застійні диски зорового нерва, обмеження полів зору, бітемпоральна геміанопсія, глаукома. Спостерігаються розладу слуху, нюху, функції центральної нервової системи.
- Діагноз акромегалії ставиться на підставі клінічних проявів, даних рентгенологічного, офтальмологічного та лабораторних (гормональних) досліджень.

- **Диференціальний діагноз.**
- Хвороба Реклінгаузена (гіперпаратиреоз). Відмінними рисами цього захворювання є наявність остеопорозу, характерних кістозних ділянок в кістках, спонтанних переломів, гіперкальціємії, гіперкальціурії.
- Хвороба Педжета – деформуючий остеоартроз. Характеризується зменшенням лицевого відділу черепа і значним збільшенням лобних та тім'яних кісток (“баштовий череп”). Відмічається також потовщення проксимальних частин, трубчатих кісток, викривленням ніг.
- 3. Гіпотиреоз. Відмічається потовщення рис обличчя, огрубіння голосу, збільшення рук і ніг за рахунок набряку. Ефект від лікування тиреоїдними гормонами усуває сумніви щодо діагнозу.

- **Лікування** спрямовано на гальмування продукції соматотропіну.
- Рентгенотерапія (з опроміненням трьох полів):
- при легкій формі 2000-3000 Р;
- при вираженій пухлині – 5000-6000 Р;
- при інтенсивному рості пухлини – 9000-12000 Р.
- Ефективність рентгенотерапії складає 65-84%.
- Повторні курси рентгенотерапії через 0,5-2 роки. Доза повторного опромінення 4000-6000 Р.
- Телегаматерапія радіоактивним кобальтом.
- Імплантація в пухлину гіпофіза радіоактивного золота або іттрія-90 з допомогою стереотаксичного апарату.
- Метод кріодеструкції пухлини шляхом замороження рідким азотом.
- Гіпофізектомія (при загрозі втрати зору). Останній метод – метод вибору.
- Консервативне лікування з застосуванням агоніста дофаміну – бромокриптину (парлоделу) по 2,5-10 мг/добу впродовж 10-12 місяців.