

# Гиперпаратиреоз

Лекция для студентов 5-го курса  
лечебного факультета

2019

# Регуляция кальциевого обмена

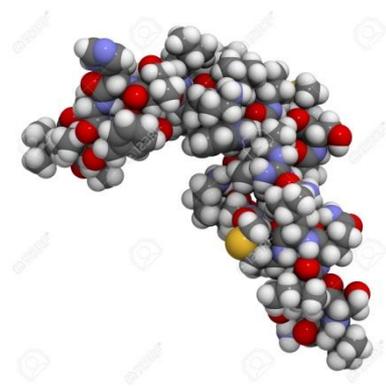
- Общий Са 2,1-2,6 ммоль/л
- Ионизированный Са 1,1-1,3 ммоль/л

Реабсорбция в почках

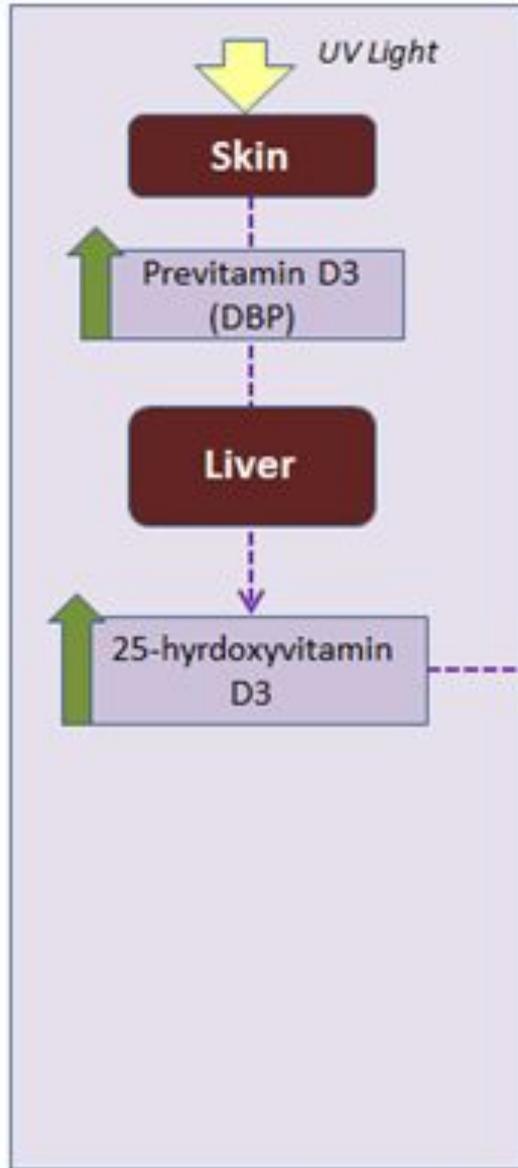
Всасывание в кишечнике

Костная ткань (99% кальция)

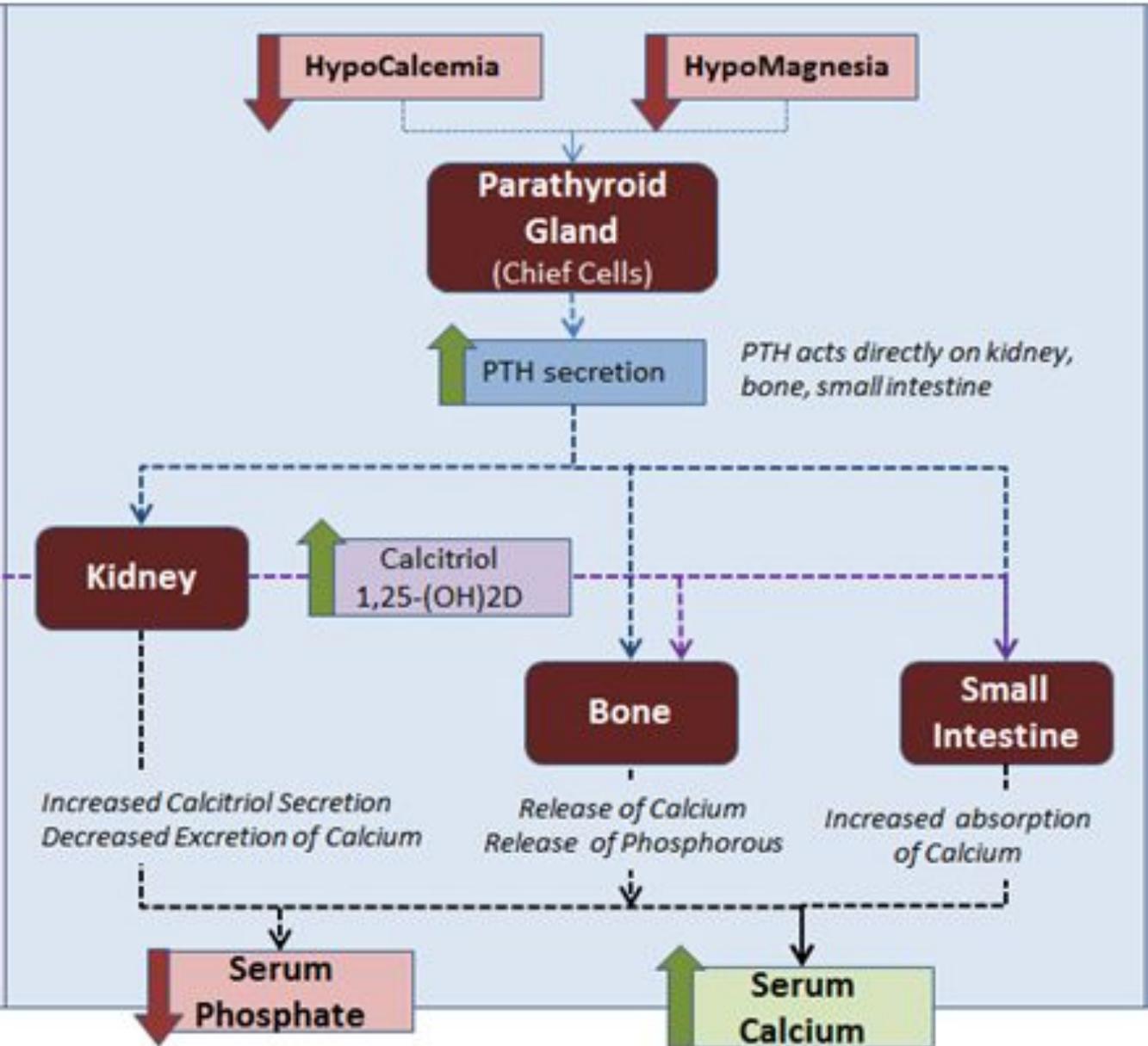
- Мембранные кальциевые рецепторы (ПЩЖ, почки, С-клетки ЩЖ, кишечник)
- Паратгормон
- Витамин D (1,25-дигидроксихолекальциферол)
- Кальцитонин (гипокальциемический гормон)

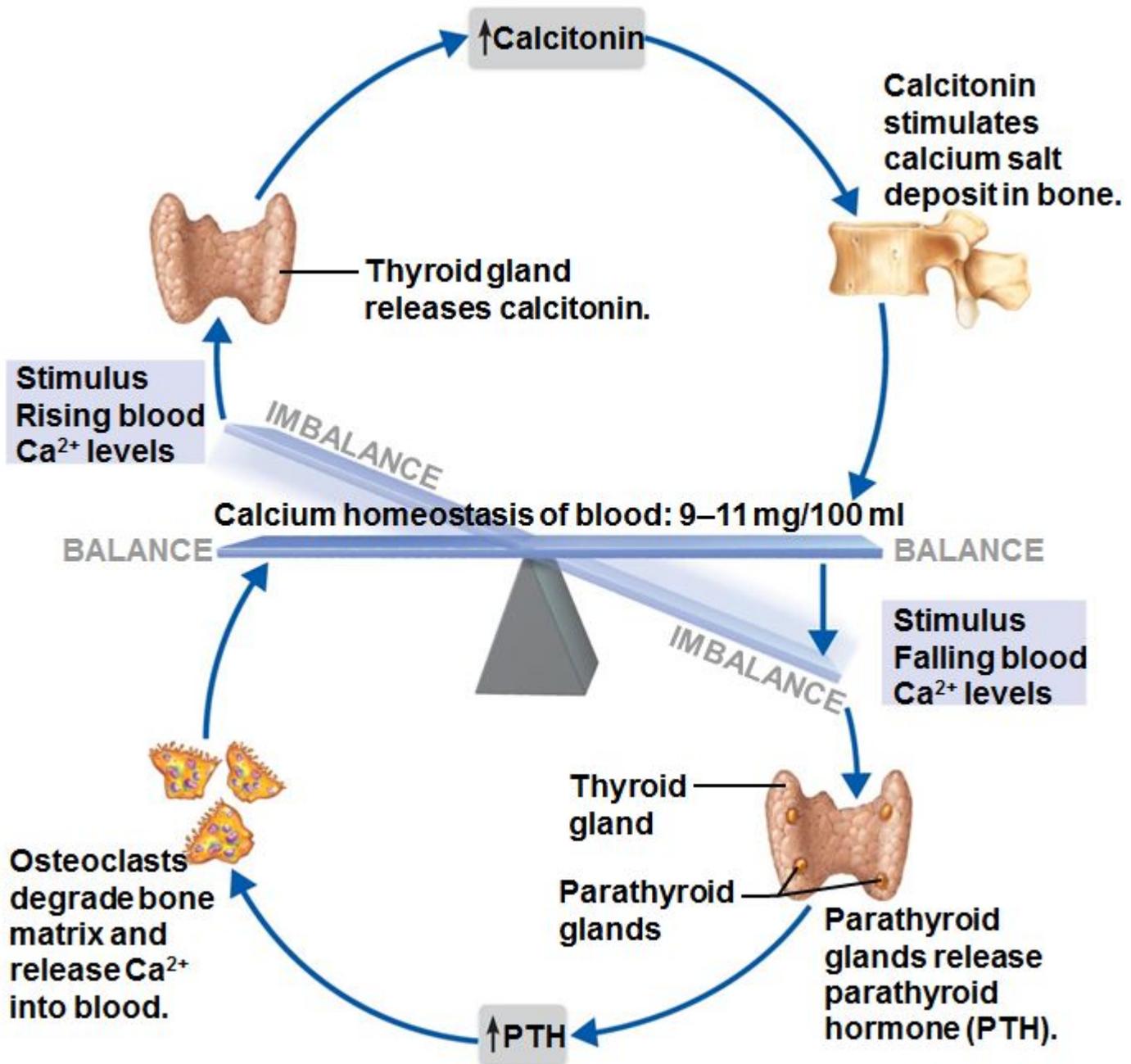


## Vitamin D Pathway



## PTH Pathway





# Паратгормон

- Полипептид
- Период полураспада 2 минуты
- Мобилизация кальция из костной ткани
- Увеличение реабсорбции кальция в почках

# Гиперкальциемия

- 1. Первичный гиперпаратиреоз**  
(аденомы, гиперплазия или карцинома ПЩЖ)
- 2. Злокачественные новообразования**  
(паратподобный белок)
  - Остеолитические метастазы в кости
  - Лейкозы, лимфомы, миеломная болезнь, ЛГМ

# Hyperparathyroidism classification

*Different causes and features of hyperparathyroidism - raised parathormone (PTH).*

	primary	secondary	tertiary
pathology	Hyperfunction of parathyroid cells due to hyperplasia, adenoma or carcinoma.	Physiological stimulation of parathyroid in response to hypocalcaemia.	Following long term physiological stimulation leading to hyperplasia.
associations	May be associated with multiple endocrine neoplasia.	Usually due to chronic renal failure or other causes of Vitamin D deficiency.	Seen in chronic renal failure.
serum calcium	high	low / normal	high
serum phosphate	low / normal	high	high
management	Usually surgery if symptomatic. Cinacalcet can be considered in those not fit for surgery.	Treatment of underlying cause.	Usually cinacalcet or surgery in those that don't respond.

NICE have issued guidance for the use of cinacalcet in what they call refractory secondary hyperparathyroidism which is classified as tertiary hyperparathyroidism in this tble. <http://www.nice.org.uk/TA117>

- **Первичный гиперпаратиреоз (ПГПТ)** — эндокринное заболевание, характеризующееся избыточной секрецией ПТГ при верхненормальном или повышенном уровне кальция крови вследствие первичной патологии паращитовидных желез.

# Причины ПГПТ

- 80% случаев – солитарная аденома ПЩЖ
- 15% случаев — множественные аденомамы и гиперплазия ПЩЖ
- 5% – рак ПЩЖ.

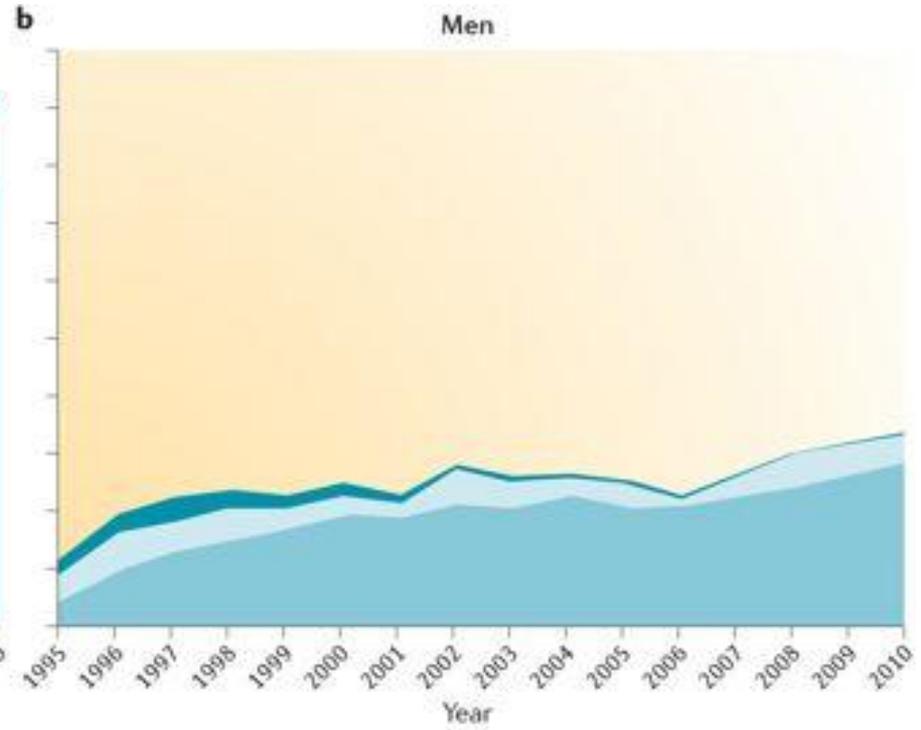
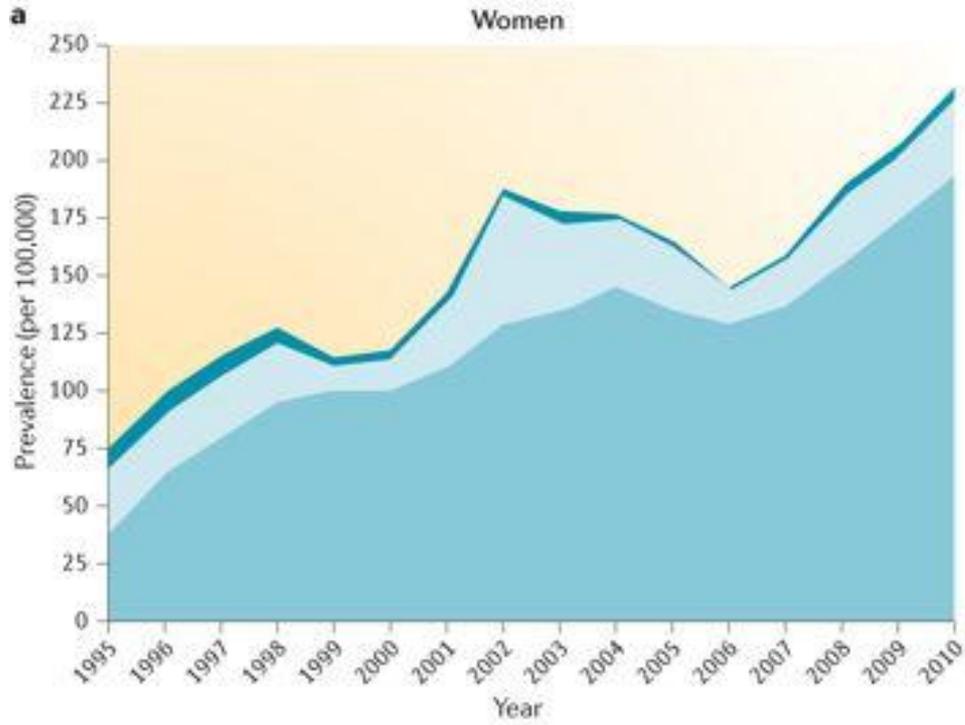
# Эпидемиология ПГПТ

## **Заболеваемость**

- Общая популяция - 20-50 на 100 000
- Женщины > 60 лет – 200-300 на 100 000

**В России выявляется 200 новых случаев ПГПТ в год**

**В США регистрируется 100 000 новых случаев ПГПТ в год**



# Поздняя диагностика ПГПТ

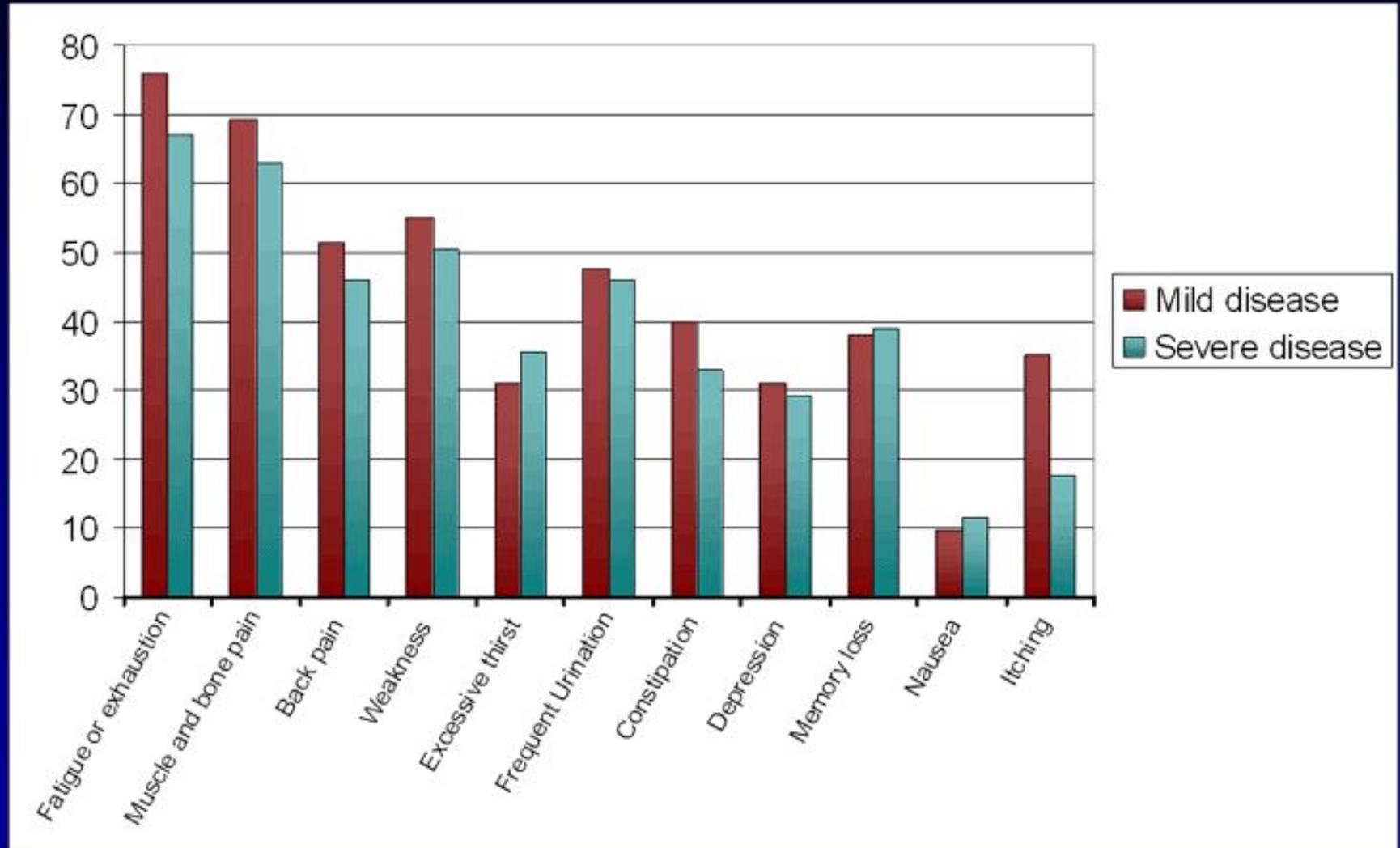
- Время от появления первых симптомов до постановки диагноза в среднем 10 лет – столько же, как и при писании этого заболевания Олбрайтом в начале XX века
- **Повторное обнаружение у пациента гиперкальциемии требует проведения обследования для исключения ПГПТ**

# Клиническая картина

- Слабость, потеря аппетита, тошнота, рвота, запоры, похудание, боль в костях, мышечная слабость, полидипсия, полиурия, судороги, кожный зуд
- Психические нарушения (депрессия, тревожность, бессонница, нарушение памяти)

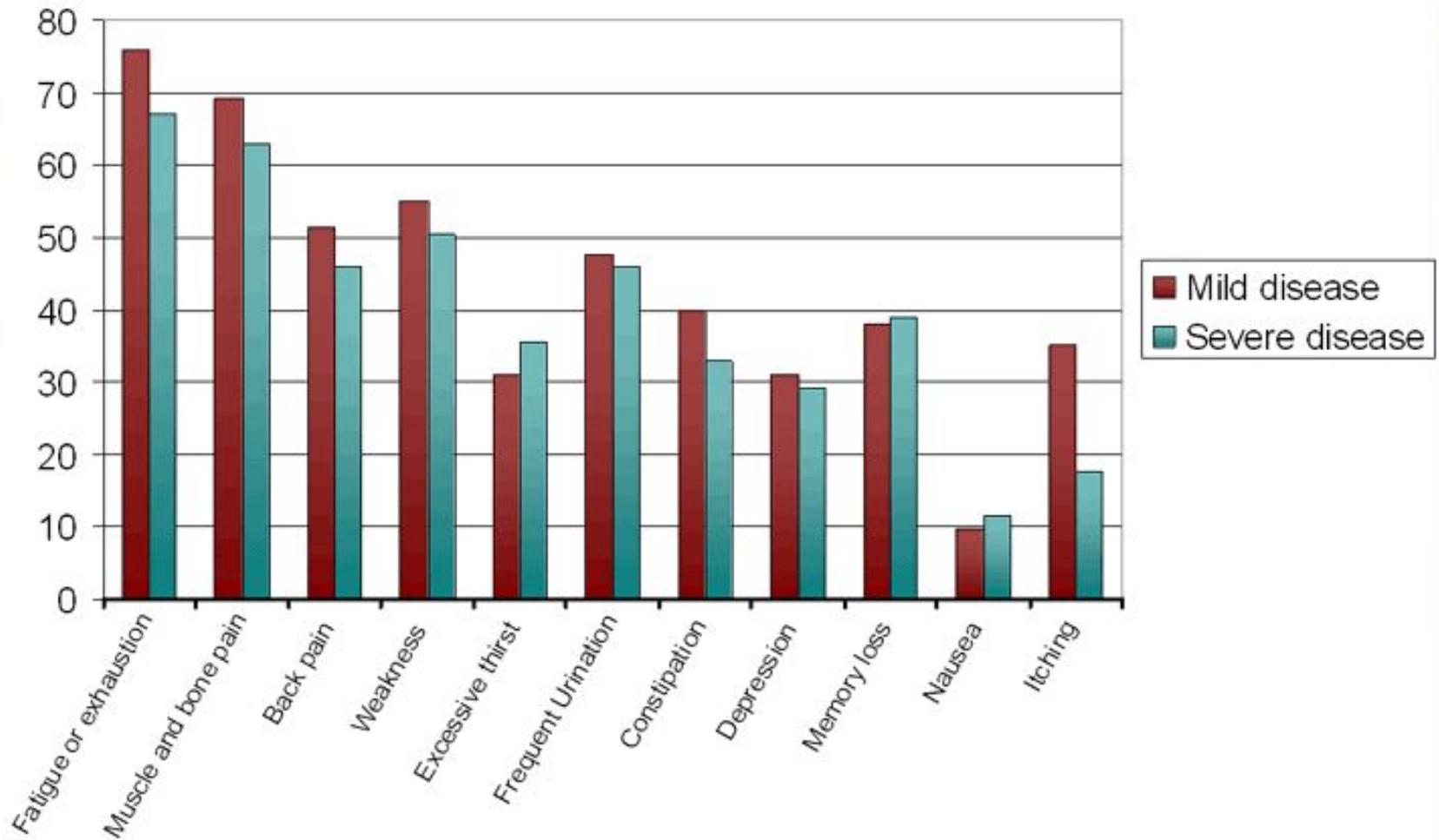
# Symptom frequency is not related to disease severity

% individuals reporting symptom



# Symptom frequency is not related to disease severity

% individuals reporting symptom



# Клинические симптомы

- **Поражение костной ткани** (боль в костях, остеопороз, патологические переломы, деформации скелета)
- **Нефролитиаз (оксалаты и фосфаты Са) и нефрокальциноз**
- **Язвы желудка и ДПК (гастрин), ЖКБ, панкреатиты**
- **Артериальная гипертензия**
- **Кальцификация клапанного аппарата сердца, сосудов**



**Рис. 3. X-образная деформация ног у ребенка  
с ПГПТ**



**Рис. 5. Коралловидные камни почек – частота ПГПТ в данной группе достигает 17%**



**Рис. 4. Рассасывание костного матрикса с образованием кист при тяжелом ПГПТ**

# Диагностика

- **Гиперкальциемия (в двух анализах)**
- Паратгормон - (1-84)ПГ
- Сцинтиграфия с  $^{99}\text{Tc-MIBI}$
- УЗИ паращитовидных желез

# Показания для определения кальция/ионизированного кальция

- хронические боли в костях верхних и нижних конечностей, усиливающиеся при надавливании;
- патологические (низкотравматичные) переломы, особенно ребер, костей таза, нижних конечностей;
- деформации скелета: «килевидная» грудная клетка, изменение архитектоники тазовой области с формированием «утиной» походки, разрастания костной ткани и т.п.;
- признаки гиперпаратиреоидной остеодистрофии при рентгенографии костей

- снижение МПК при денситометрии до уровня остеопороза
- кальцинаты мягких тканей;
- мышечная слабость, проксимальная миопатия;
- нефролитиаз, особенно рецидивирующий, нефрокальциноз;
- инсипидарный синдром (полиурия/полидипсия, не обусловленная сахарным или несахарным диабетом);
- рецидивирующая язвенная болезнь желудка или двенадцатиперстной кишки

- У большей части пациентов гиперкальциемия диагностируется поздно, поскольку определение содержания кальция в РФ не входит в обязательное рутинное обследование. Это нередко приводит к выявлению болезни на стадии тяжелых осложнений.
- *Примечание:* общетерапевтический биохимический анализ включает определение уровня общего белка, альбумина, креатинина, общего билирубина, аспартат-аминотрансминазы, аланин-аминотрансминазы, глюкозы, холестерина, натрия, калия приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации №1006 от 3 декабря 2012 г. «Об утверждении порядка проведения диспансеризации определенных групп взрослого населения».

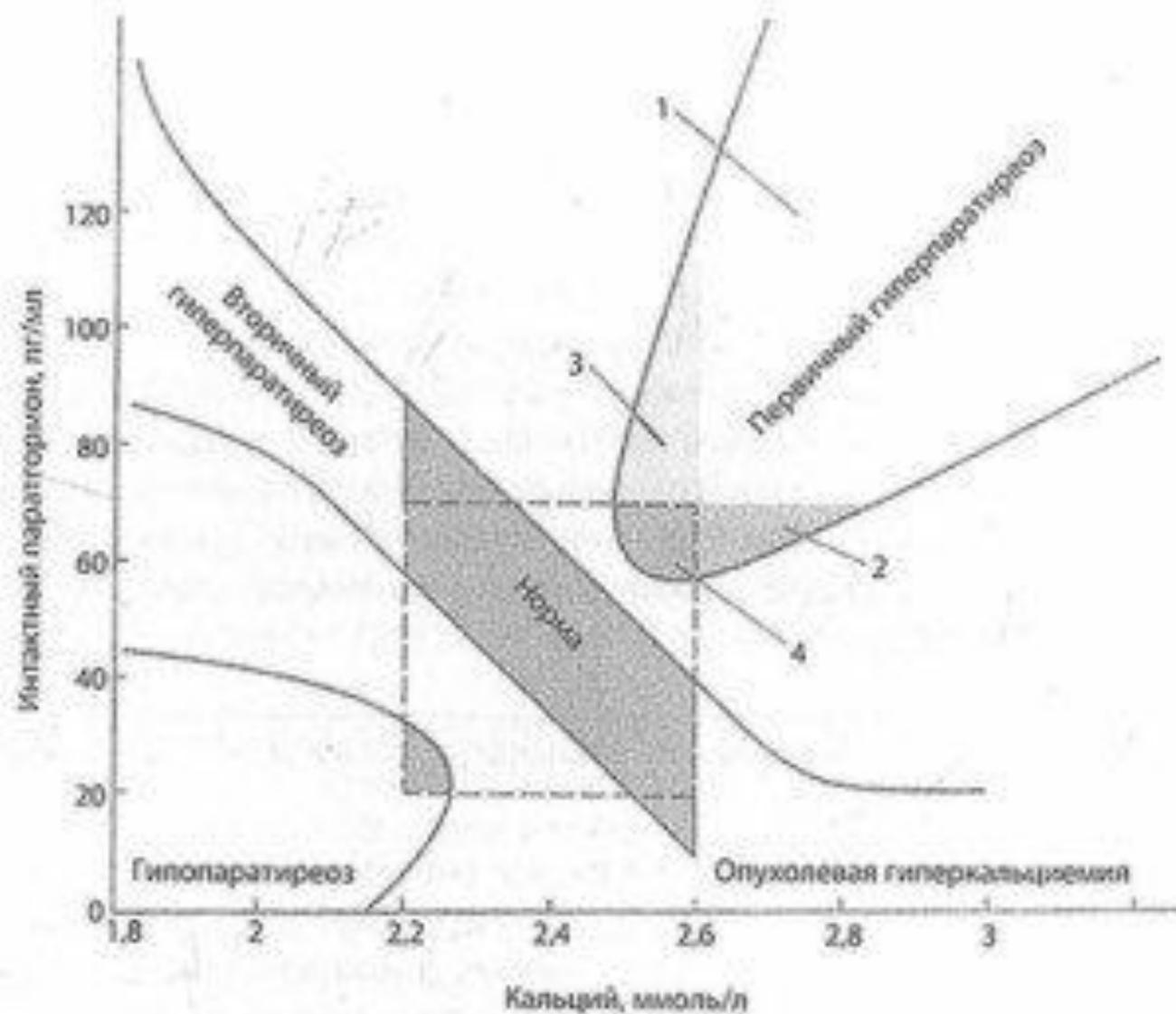
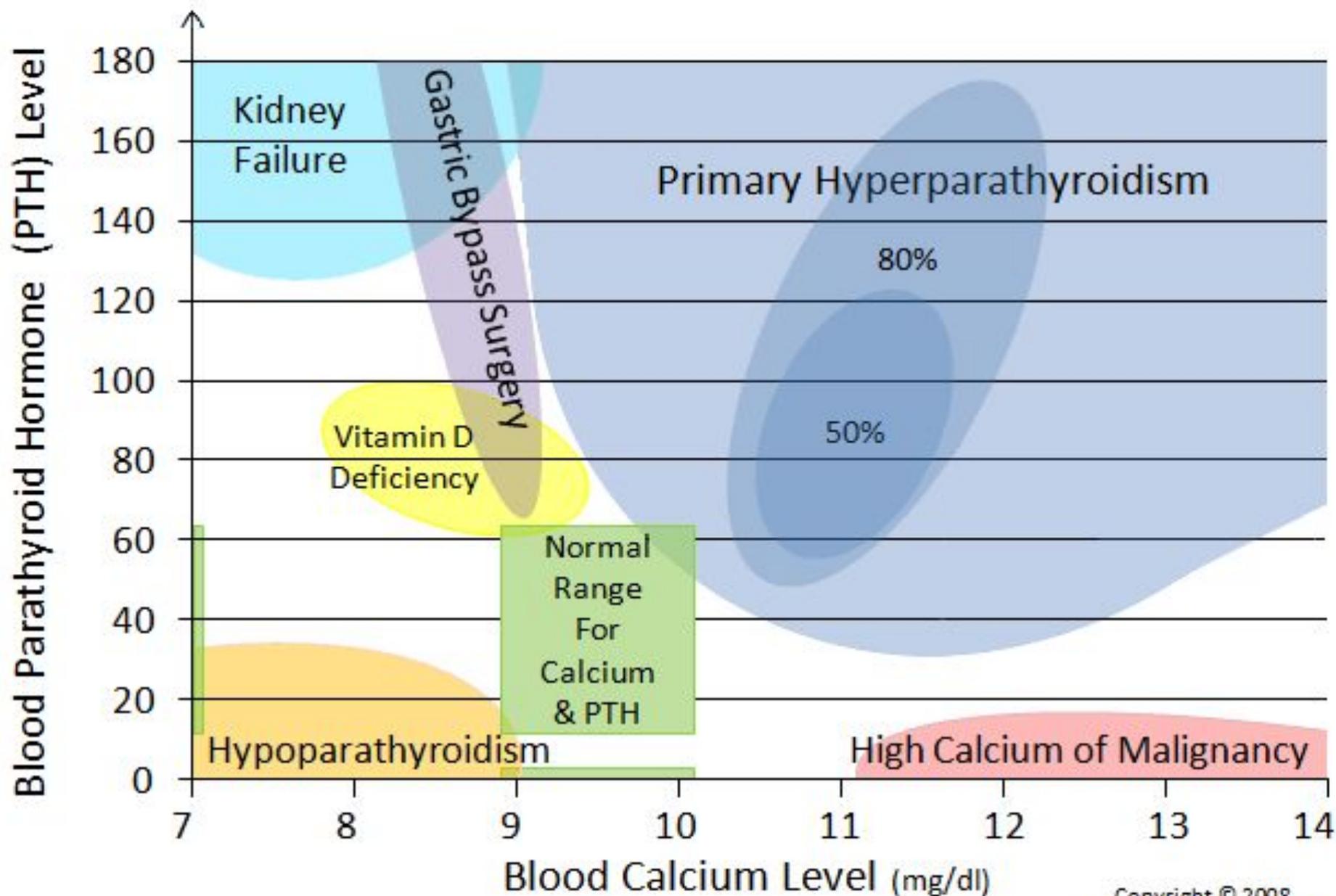
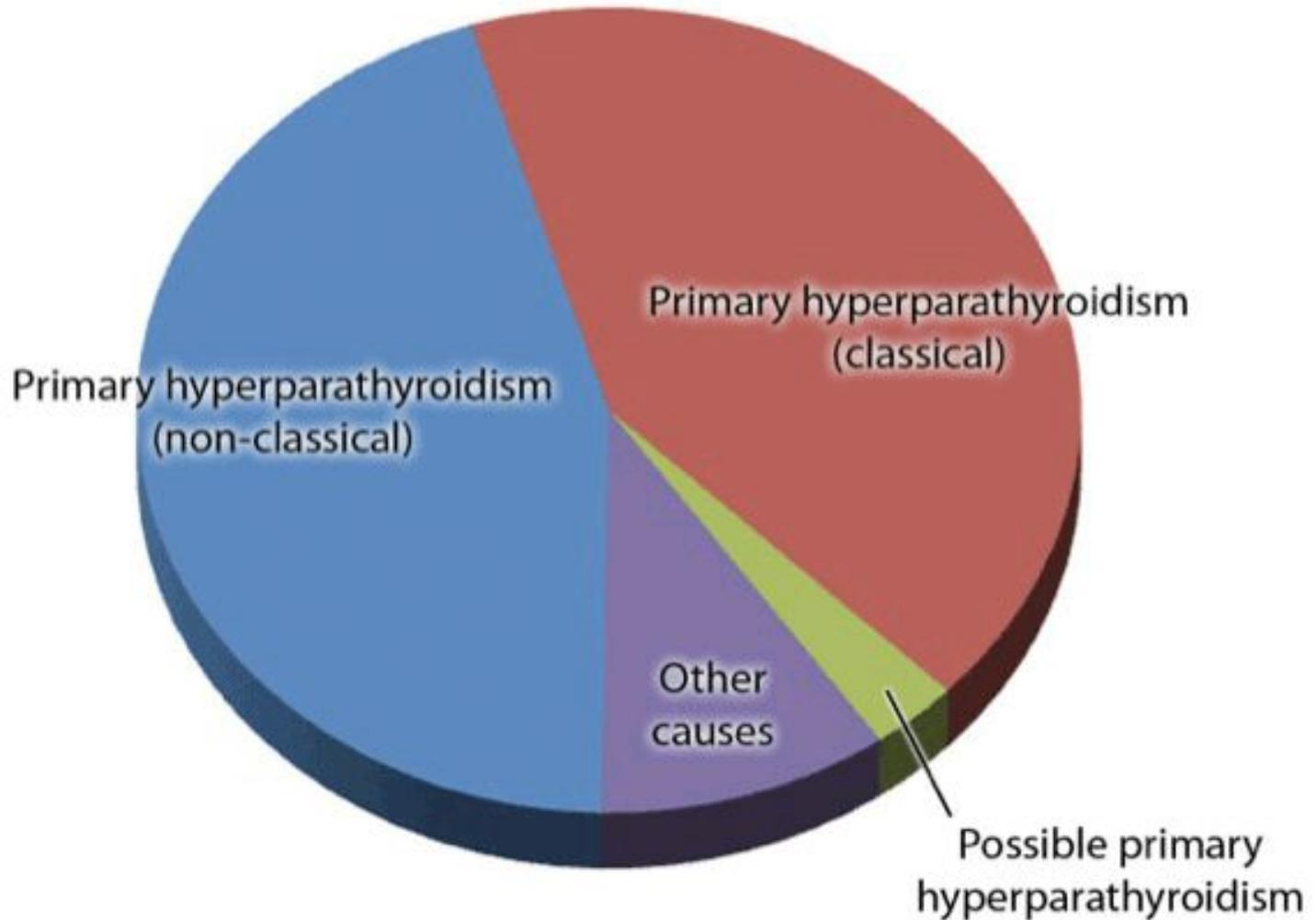


Рис. 3.1. Соотношение уровня кальция и интактного паратгормона при различных заболеваниях (по Ehlenz K., 1995)



**Primary hyperparathyroidism is the most common cause of high blood calcium levels**



# Профилактика остеопороза и ПГПТ

- Профилактика остеопороза проводится широко, а уровень кальция определяется не всегда
- При высокой частоте недиагностированного ПГПТ назначение препаратов кальция и витамина D для профилактики остеопороза может привести к фатальной гиперкальциемии

# Лечение ПГПТ

- Оперативное лечение