

**Утвержден протоколом заседания
Экспертной комиссии по вопросам
развития здравоохранения МЗ РК
№23 от «12» декабря 2013 года**

Несахарный диабет

**Код (коды) по МКБ-10:
E23.2 – Несахарный диабет**

■ **Несахарный диабет (НД)** (лат.

diabetes insipidus) - заболевание, обусловленное нарушением синтеза, секреции или действия вазопрессина, проявляющееся экскрецией большого количества мочи с низкой относительной плотностью (гипотонической полиурией), дегидратацией и жаждой

Эпидемиология

- Распространенность НД в различных популяциях варьирует от 0,004% до 0,01%.
- Отмечается мировая тенденция к росту распространенности НД, в частности, за счет его центральной формы, что связывают с повышением числа оперативных вмешательств, проводимых на головном мозге, а также количества черепно-мозговых травм, при которых случаи развития НД составляют около 30%.
- Считается, что НД одинаково часто страдают как женщины, так и мужчины. Пик заболеваемости приходится на возраст 20-30 лет

Этиология

Синдром несахарного диабета развивается вследствие одного из патологических процессов:

- Опухоли гипоталамуса Опухоли гипоталамуса и гипофиза.
- Наличие метастазов Наличие метастазов злокачественных новообразований в мозге, влияющих на функцию гипоталамуса и гипофиза.
- Патология гипоталамо-гипофизарной системы (нарушения в супраоптико-гипофизарном тракте и кровоснабжения ядер гипоталамуса и задней доли гипофиза).
- Черепно-мозговая травма.
- Семейные (наследственные) формы несахарного диабета.
- Нарушение восприятия антидиуретического гормона Нарушение восприятия антидиуретического гормона (вазопрессина) клетками-мишенями в почках (первичная тубулопатия).

Клиническая классификация:

Наиболее часто встречаются:

- **1. Центральный** (гипоталамический, гипофизарный), обусловленный нарушением синтеза и секреции вазопрессина.
- **2. Нефрогенный** (почечный, вазопрессин – резистентный), характеризуется резистентностью почек к действию вазопрессина.
- **3. Первичная полидипсия:** нарушение, когда патологическая жажда (дипсогенная полидипсия) или компульсивное желание пить (психогенная полидипсия) и связанное с этим избыточное потребление воды подавляют физиологическую секрецию вазопрессина, в итоге приводя к характерной симптоматике несахарного диабета, при этом при дегидратации организма синтез вазопрессина восстанавливается.

Также выделяют и другие редкие типы несахарного диабета:

- **1. Гестагенный**, связанный с повышенной активностью фермента плаценты – аргининаминопептидазы, разрушающей вазопрессин. После родов ситуация нормализуется.
- **2. Функциональный**: возникает у детей первого года жизни и обусловлен незрелостью концентрационного механизма почек и повышенной активностью фосфодиэстеразы 5 типа, что приводит к быстрой деактивации рецептора к вазопрессину и низкой продолжительности действия вазопрессина.
- **3. Ятрогенный**: применение диуретиков.

Классификация НД по степени компенсации:

- 1. *компенсация* – при лечении жажда и полиурия не беспокоят;
- 2. *субкомпенсация* – при лечении бывают эпизоды жажды и полиурии в течение дня;
- 3. *декомпенсация* - жажда и полиурия сохраняются

Жалобы и анамнез:

Основные проявления НД

- выраженная полиурия (выделение мочи более 2л/м² в сутки или 40 мл/кг в сутки у старших детей и взрослых),
- полидипсия (3- 18л/сут) и связанные с ними нарушения сна. Характерно предпочтение простой холодной/ледяной воды. Могут быть сухость кожи и слизистых, уменьшение слюно- и потоотделения. Аппетит, как правило, снижен. Выраженность симптомов зависит от степени нейросекреторной недостаточности. При частичном дефиците вазопрессина клиническая симптоматика может быть не столь отчетлива и проявляться в условиях питьевой депривации или избыточной потери жидкости. При сборе анамнеза необходимо уточнять длительность и стойкость симптомов у пациентов, наличие симптомов полидипсии, полиурии, СД у родственников, наличие в анамнезе травм, нейрохирургических вмешательств, опухолей (краниофарингиома, герминома, глиома и т.д.), инфекции (врожденные ЦМВ-инфекция, токсоплазмоз, энцефалит, менингит).

Перечень основных и дополнительных диагностических мероприятий:

- Диагностические мероприятия до плановой госпитализации:
- ☐ общий анализ мочи;
- ☐ биохимический анализ крови (калий, натрий, кальций общий, кальций ионизированный, глюкоза, общий белок, мочевины, креатинин, осмоляльность крови);
- ☐ оценка диуреза (>40 мл/кг/сут, >2 л/м²/сут, осмоляльность мочи, относительная плотность). Основные диагностические мероприятия:
- ☐ Проба с сухоедением (дегидратационный тест);
- ☐ Тест с десмопрессином;
- ☐ МРТ гипоталамо-гипофизарной зоны
- Дополнительные диагностические мероприятия:
- ☐ УЗИ почек;
- ☐ Динамические тесты состояния функции почек

Физикальное обследование:

- При осмотре могут быть обнаружены симптомы дегидратации: сухость кожи и слизистых.
- Систолическое АД нормальное или немного пониженное, диастолическое АД повышено.

Лабораторные исследования

- *По данным общего анализа мочи* – она обесцвечена, не содержит никаких патологических элементов, с низкой относительной плотностью (1,000-1,005).
- Для определения концентрационной способности почек проводится проба по Зимницкому. В случае, если в какой-либо порции удельный вес мочи выше 1,010, то диагноз НД может быть исключен, однако следует помнить, что присутствие в моче сахара и белка повышает удельный вес мочи.
- *Гиперосмоляльность плазмы* – более 300 мосмоль/кг. В норме осмоляльность плазмы составляет 280-290 мосмоль/кг.
- *Гипоосмоляльность мочи* (менее 300 мосмоль/кг).
- *Гипернатриемия* (более 155 мэкв/л).
- При центральной форме НД отмечается снижение уровня вазопрессина в сыворотке крови, а при нефрогенной форме – в норме или несколько повышен.

Диагностика несахарного диабета

- Диагноз основывается на наличии полидипсии (жажды) и полиурии (повышение мочеиспускания) при отсутствии патологических изменений мочевом в осадке. Прогноз для жизни благоприятный. Однако полное выздоровление наблюдается редко.

Цели лечения: Уменьшение выраженности жажды и полиурии до такой степени, которая позволила бы пациенту вести нормальный образ жизни.

■ Десмопрессин



Терапия десмопрессинном в форме таблеток назначается

*в начальной дозе 0,1 мг 2-3 раза в сутки внутрь за 30-40 мин до еды или через 2 часа после еды.

*Средние дозы препарата варьируют от 0,1 мг до 1,6 мг в сутки.



Немедикаментозное лечение

- При центральном НД с нормальной функции центра жажды – свободный питьевой режим, диета обычная.
- При наличии нарушений функции центра жажды: – фиксированный прием жидкости. При нефрогенном НД – ограничение соли, употребление продуктов, богатых калием.

Медикаментозное лечение:

- Минирин, таблетки по 100, 200 мкг
- Минирин, лиофилизат пероральный 60, 120, 240 мкг
- Пресайнекс, спрей для назального применения дозированный 10мкг/доза
- Триампур-комполитум, таблетки по 25/12,5 мг
- Индометацин – таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой по 25 мг

Хирургическое вмешательство:

- при новообразованиях гипоталамо-гипофизарной области.
- *Дальнейшее ведение:* амбулаторное наблюдение

Осложнения несахарного диабета

- При ограничении потребляемой жидкости у больных развиваются симптомы обезвоживания: головная боль, сухость кожи и слизистых, тошнота, рвота, повышение температуры, психические нарушения, тахикардия (увеличение частоты сердечных сокращений).

