



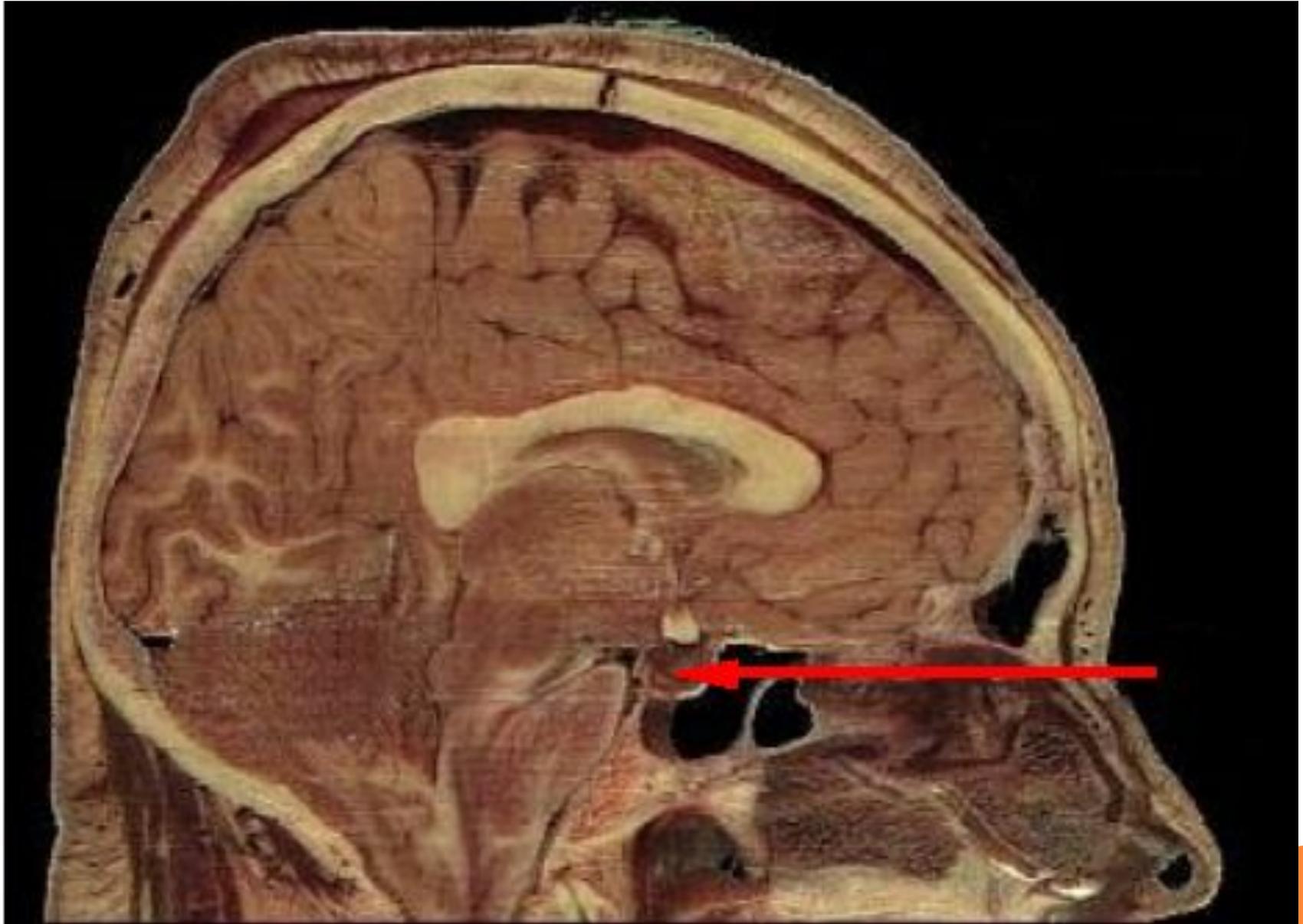
Патофизиология эндокринной системы

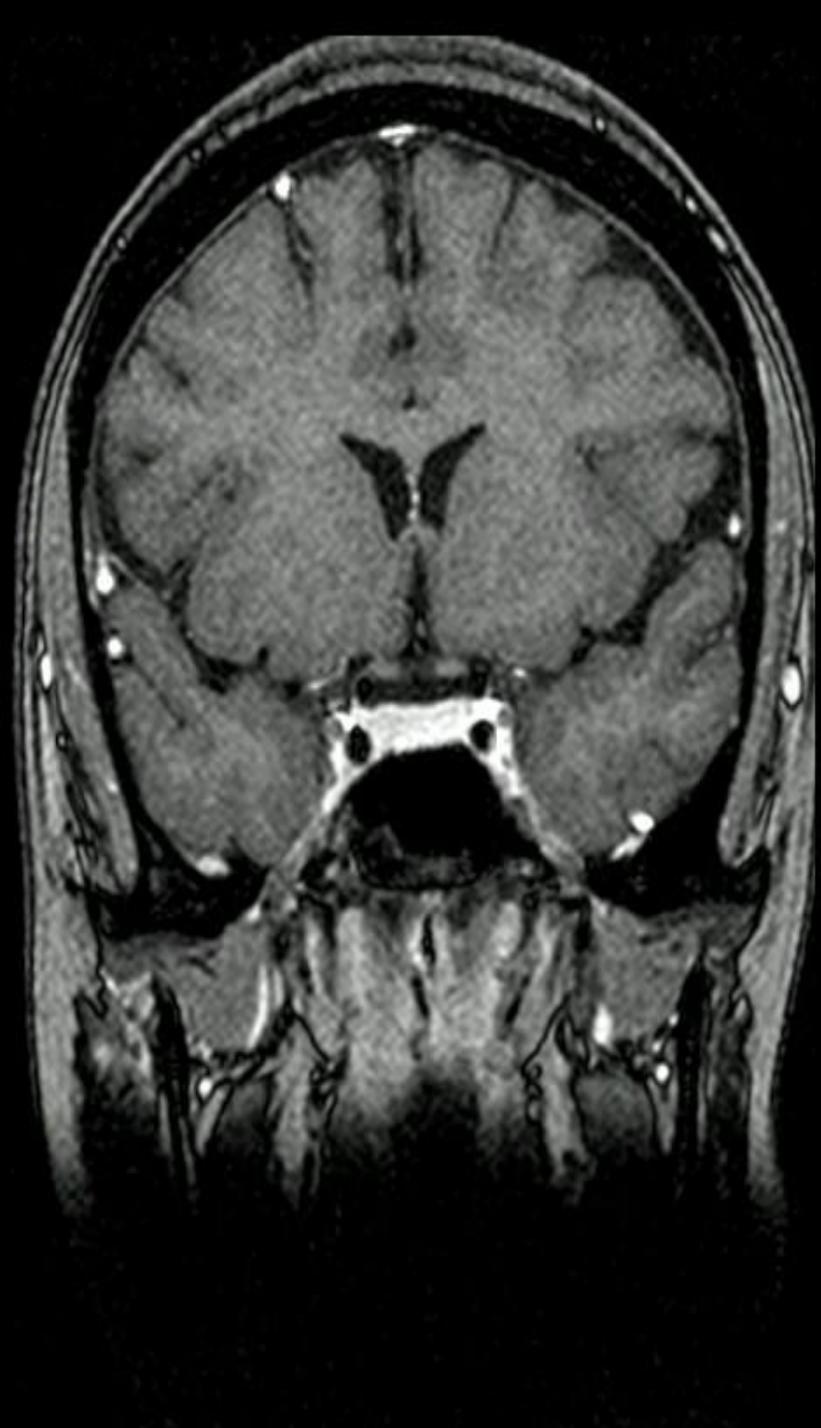
БОЛЕЗНИ ГИПОФИЗА

**Подготовила студентка 301 группы
специальности «Стоматология»
Бахарчиева Л.М.**

- ▣ **Гипофиз** (или нижний мозговой придаток - *hypophysis cerebri, glandula pituitaria*) – железа внутренней секреции, играющая у всех позвоночных животных и у человека ведущую роль в гормональной регуляции, являясь центральным органом эндокринной системы.
- ▣ Форма, размер и вес гипофиза различны у разных видов и зависят от возраста и физиологического состояния организма. У человека он весит 0,5—0,6 г.







- Гипофиз состоит из двух крупных различных по происхождению и структуре долей:
 - ❖ передней — аденогипофиза (составляет 70—80 % массы органа) ;
 - ❖ задней — нейрогипофиза.

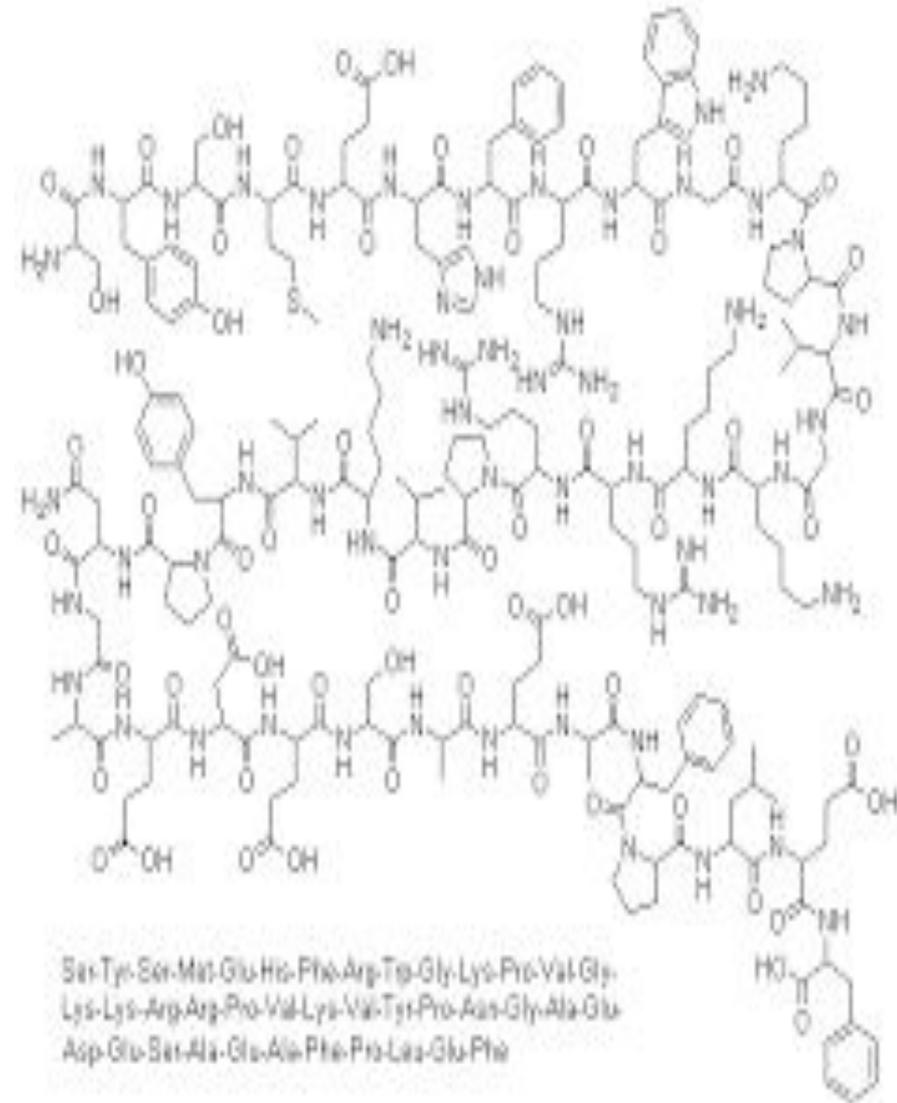
- Вместе с нейросекреторными ядрами гипоталамуса гипофиз образует гипоталамо-гипофизарную систему, контролирующую деятельность периферических эндокринных желёз.



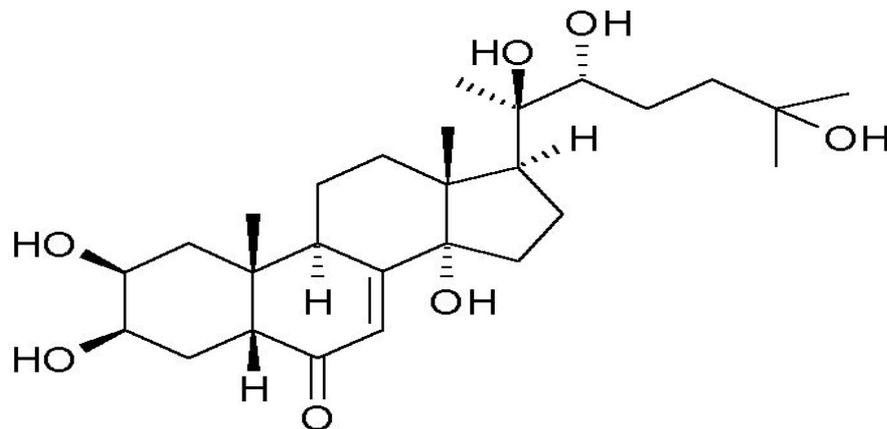
ГОРМОНЫ ПЕРЕДНЕЙ ДОЛИ ГИПОФИЗА

Тропные:

- Тиреотропный гормон (ТТГ) — главный регулятор биосинтеза и секреции гормонов щитовидной железы.
- Адrenокортикотропный гормон (АКТГ) — стимулирует кору надпочечников.
- Гонадотропные гормоны:
 - Фолликулостимулирующий гормон (ФСГ) — способствует созреванию фолликулов в яичниках, стимуляция пролиферации эндометрия, регуляция стероидогенеза.
 - Лютеинизирующий гормон (ЛГ) — вызывает овуляцию и образование жёлтого тела, регуляция стероидогенеза.



- ❑ Соматотропный гормон (СТГ) — важнейший стимулятор синтеза белка в клетках, образования глюкозы и распада жиров, а также роста организма.
- ❑ Лютеотропный гормон (пролактин) — регулирует лактацию, дифференцировку различных тканей, ростовые и обменные процессы, инстинкты заботы о потомстве.



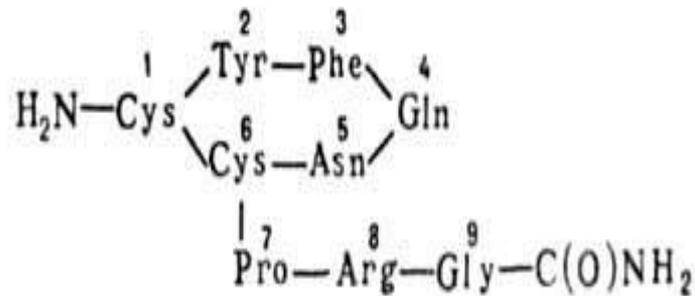
ГОРМОНЫ ЗАДНЕЙ ДОЛИ ГИПОФИЗА

Депонируются и секретируются:

- окситоцин – гормон, стимулирующий сокращение матки при родах, так и способствовать лактации;
- вазопрессин (антидиуретический гормон, АДГ) – гормон, влияющий на работу почек, центральной нервной и сердечнососудистой системы человека.

Секретируются клетками нейрогипофиза:

- аспартоцин
- вазотоцин
- валитоцин
- глумитоцин
- изотоцин
- мезотоцин



ПРОМЕЖУТОЧНАЯ (СРЕДНЯЯ) ДОЛЯ

Промежуточная доля гипофиза расположена между передней и задней долями. По происхождению она относится к аденогипофизу.

Гормоны средней доли:

- α -меланоцитстимулирующий гормон - выработка меланина, усиление пигментации кожи и её сопротивляемости ультрафиолету.
- γ -меланоцитстимулирующий гормон.
- Бета-эндорфин - обладает огромным количеством физиологических функций: обезболивающее, антистрессовое и противошоковое действие, понижение тонуса нервной системы, снижение аппетита и пр.
- γ -липотропный гормон - ускорение процесса расщепления жиров в подкожной ткани на жирные кислоты, снижает синтез и отложение жира.
- Мет-энкефалин – регуляция поведенческих факторов и болевых ощущений.



КЛАССИФИКАЦИЯ ЭНДОКРИНОПАТИЙ

АДЕНОГИПОФИЗА

- по происхождению:
 - ❖ первичные (гипофизарные)
 - ❖ вторичные (гипоталамические);
- по уровню продукции гормона и (или) выраженности его эффектов:
 - ❖ гипофункциональные (гипопитуитаризм)
 - ❖ гиперфункциональные (гиперпитуитаризм);
- по времени возникновения в онтогенезе:
 - ❖ ранние (развиваются до полового созревания)
 - ❖ поздние (возникают у взрослых);
- по масштабу поражения и расстройству функции:
 - ❖ нарушение продукции (эффектов) одного гормона (парциальные эндокринопатии),
 - ❖ нескольких (субтотальные)
 - ❖ всех (тотальные пангипо- или пангиперпитуитаризм).



ГИПОПИТУИТАРИЗМ

- недостаточность содержания и/или эффектов одного или нескольких гормонов аденогипофиза.

Причины:

- ❖ деструкция,
- ❖ ишемия,
- ❖ кровоизлияния,
- ❖ воспаление,
- ❖ пороки развития,
- ❖ генетические дефекты клеток аденогипофиза.



Виды гипопитуитаризма

▣ Парциальный гипопитуитаризм.

- ❖ Гипофизарная карликовость (гипофизарный нанизм, микросомия, наносомия)
- ❖ Гипофизарный гипокортицизм
- ❖ Гипофизарный гипотиреодизм
- ❖ Гипофизарный гипогонадизм (гипофизарный евнухоидизм)
- ❖ Гипофизарное (нейроэндокринное) ожирение
- ❖ Адипозогенитальная дистрофия

▣ Пангипопитуитаризм (тотальный гипопитуитаризм)

- ❖ Гипофизарная кахексия
- ❖ Послеродовой гипопитуитаризм
- ❖ Гипоталамо-гипофизарная недостаточность



БОЛЕЗНЬ СИММОНДСА (ГИПОФИЗАРНАЯ КАХЕКСИЯ)

- Причины: диффузное поражение (инфекция, опухоль, травма, кровоизлияние) гипоталамо-гипофизарной области с выпадением функции аденогипофиза и недостаточностью периферических эндокринных желез.
- Чаще болеют женщины в возрасте 30-40 лет.
- Явная симптоматика недостаточности гипофиза развивается лишь при разрушении 75–90 % железистой ткани.

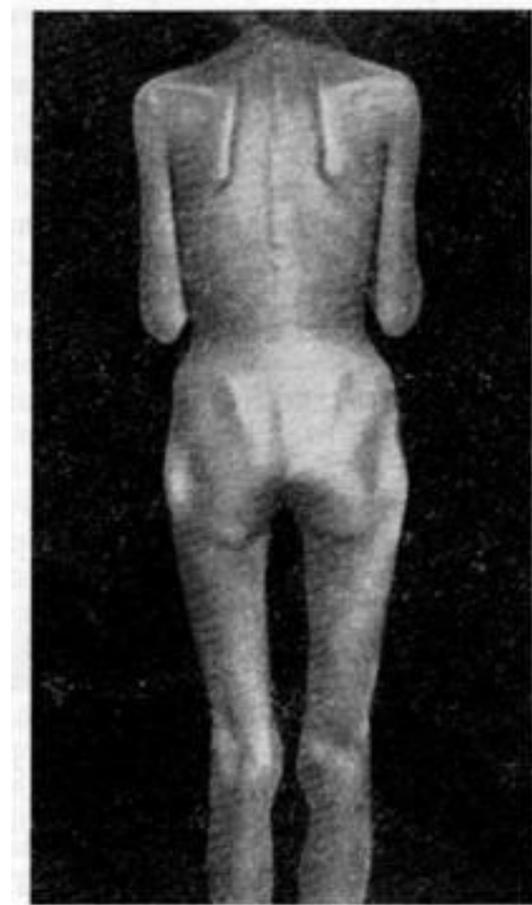


Рис. 119. Вид больной с болезнью Симмондса.

ПАТОГЕНЕЗ И КЛИНИКА

резкое снижение функции эндокринных желез за счет недостатка тропных гормонов

ГТГ

недостаточность яичников, аменорея, атрофия матки, влагалища

СТГ

истощение

ТТГ

гипофизарная микседема

АКТГ

недостаточность коры надпочечников вплоть до аддисонических кризов

слабость, адинамия, атрофия мышц, отсутствие аппетита, сонливость, апатия, брадикардия, снижение АД, угнетение секреции в ЖКТ, снижением полового влечения, бледностью кожных покровов



ДИАГНОСТИКА

- снижение секреции гонадотропинов, ТТГ, СТГ, пролактина, АКТГ (чтобы изучить запасы гипофизарных гормонов, используются стимулирующие тесты с рилизинг-гормонами (тиролиберин, гонадотропин-релизинг-гормон));
- умеренная эозинофилия, лейкопения с нейтропенией;
- в крови выявляется сниженная концентрация натрия и хлора;
- после нагрузки глюкозой сахарная кривая у пациента остается плоской;
- желательно: КТ и МРТ головного мозга на предмет опухоли.



ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение болезни Симмондса направлено на возмещение возникшей гормональной недостаточности и, по возможности, на устранение основной причины болезни.
- Если болезнь вызвана опухолью, важно проведение своевременного и грамотного лечения.
- Гормональную заместительную терапию необходимо начинать с компенсации вторичного гипокортицизма кортикостероидами. Если до момента компенсации гипокортицизма больному будут назначены тиреоидные гормоны, может развиться острая надпочечниковая недостаточность.
- Если же лечение не будет начато, из-за острой надпочечниковой недостаточности наступит летальный исход (частота 25% от всех случаев болезни Симмондса).
- Чтобы избежать развития болезни Симмондса, необходимо незамедлительно лечить возникающие послеродовые инфекции, кровотечения, сепсис, родовые травмы.



ГИПОФИЗАРНЫЙ НАНИЗМ

-- нарушение роста и развития, возникновение которого может быть обусловлено не только дефицитом СТГ в связи с патологией самого гипофиза, но и нарушением гипоталамической регуляции его функций, нарушениями тканевой чувствительности к этому гормону.

Причины:

- наследственная предрасположенность (преимущественно по рецессивному типу);
- врожденные дефекты (нарушение формирования гипофиза во внутриутробном периоде);
- травмы головы, в том числе во время родов;
- опухоли гипофиза и окружающих его структур;
- хронические инфекции (туберкулез, сифилис);
- интоксикации;
- неполноценное питание;
- перенесенная лучевая или химиотерапия;
- однако в более чем 60% случаев причина карликовости остается невыясненной.



ПАТОГЕНЕЗ



КЛИНИКА

- Больные рождаются с нормальной массой и длиной тела и начинают отставать в росте с 2–4 летнего возраста. **Рост ниже 130 см у мужчин и 120 см у женщин принято считать карликовым.** Для гипофизарного нанизма помимо малых абсолютных размеров тела характерна и малая годовая динамика роста и физического развития.
- Телосложение пропорциональное, но пропорции тела больных свойственны детскому возрасту.
- **Кожа бледная, часто с желтоватым оттенком, сухая** (обусловлено тиреоидной недостаточностью). Важнейшим признаком болезни является **задержка сроков дифференцировки и окостенения скелета.** В связи с этим страдает и зубочелюстная система: отмечается **поздняя смена молочных зубов.**
- Распределение подкожно-жировой клетчатки может быть различным – от слабого развития до избыточного **отложения жира** по «кушингоидному» типу (на груди, животе, бедрах).
- Из-за недоразвития гортани у взрослых с гипофизарным нанизмом сохраняется высокий **детский тембр голоса.**
- Нередко при гипофизарном нанизме выявляется **брадикардия и артериальная гипотензия.**
- **Половые органы у большинства больных резко недоразвиты,** но пороки развития встречаются редко. Половая недостаточность сопровождается **недоразвитием вторичных половых признаков, отсутствием менструаций.**
- Интеллект в большинстве случаев не нарушен, хотя часто отмечается некоторая **инфантильность в поведении.**



ДИАГНОСТИКА

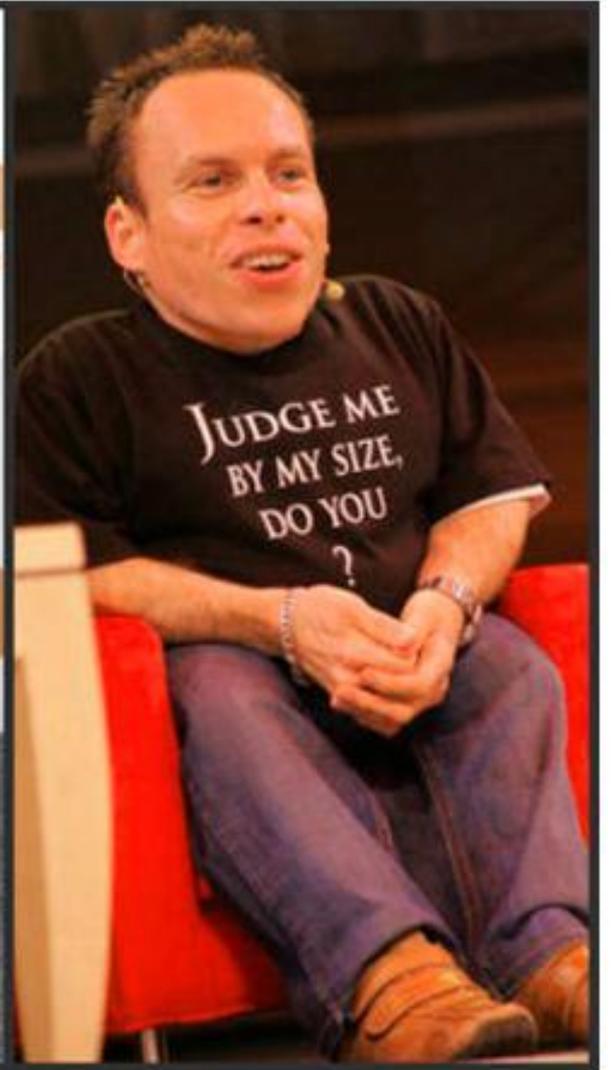
- ЭЭГ у больных характеризуется чертами незрелости, длительным сохранением высокого «детского» вольтажа; неравномерностью альфа-ритма по амплитуде и частоте; резким повышением содержания медленных (тета- и дельта) ритмов;
- При рентгенологическом исследовании кистей и лучезапястных суставов отмечается задержка дифференцировки и окостенения скелета;
- У пациентов с гипофизарным нанизмом исходный уровень СТГ значительно снижен, при проведении стимулирующих тестов с инсулином, тиреолиберином, аргинином и др. повышается незначительно.
- Рентгенография турецкого седла выявляет его детскую форму («стоячий овал») и широкую (т. н. ювенильную) спинку.
- Рентгенография лучезапястных суставов и кистей позволяет определить рентгенологический («костный») возраст. При гипофизарном нанизме отмечается значительное замедление процессов окостенения скелета.
- Для исключения опухолевого поражения проводится КТ (МРТ) головного мозга.



ЛЕЧЕНИЕ

- Основным видом патогенетической терапии гипофизарного нанизма является применение гормона роста человека (применяют соматотропин человека и приматов).
- Для лечения соматотропином подбирают больных с доказанной недостаточностью эндогенного гормона роста, с дифференцировкой скелета, не превышающей уровня, свойственного 13–14 годам.
- Кроме того, важнейшее средство терапии карликовости — это применение анаболических стероидов, которые стимулируют рост, усиливая синтез белка и повышая уровень эндогенного СТГ.
- При наличии гипотиреоза назначают параллельно тиреоидные препараты. При лечении мальчиков следующим этапом является назначение хорионического гонадотропина. Девочкам после 16 лет обычно назначают эстрогены.
- Заключительный этап лечения (после закрытия зон роста) — постоянное назначение терапевтических доз половых гормонов, соответствующих полу больного, с целью полноценного развития половых органов.



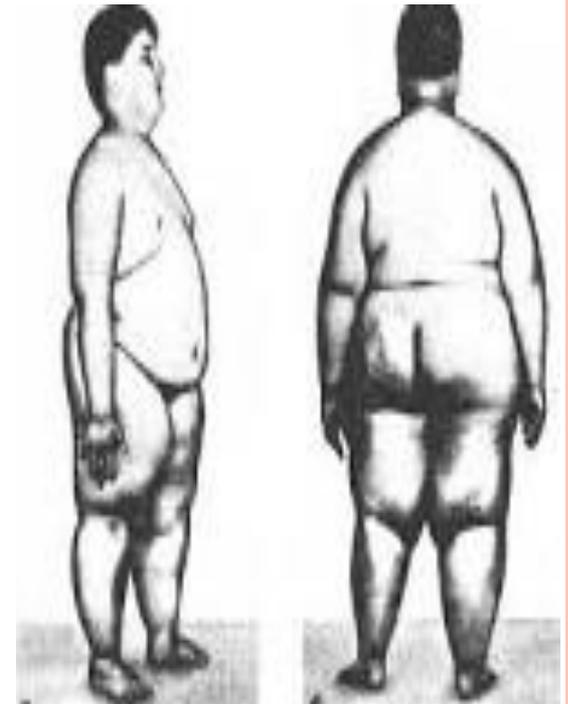


АДИПОЗОГЕНИТАЛЬНАЯ ДИСТРОФИЯ (СИНДРОМ ПЕХКРАНЦА - БАБИНСКОГО - ФРЕЛИХА)

— нейроэндокринный синдром, характеризующийся прогрессирующим ожирением, сопровождающимся недостаточным функционированием половых органов.

Адипозогенитальную дистрофию следует считать самостоятельным заболеванием только в том случае, когда ожирение и половое недоразвитие возникают в детском возрасте и причина их неизвестна.

Чаще развивается у мальчиков в пубертатном периоде.

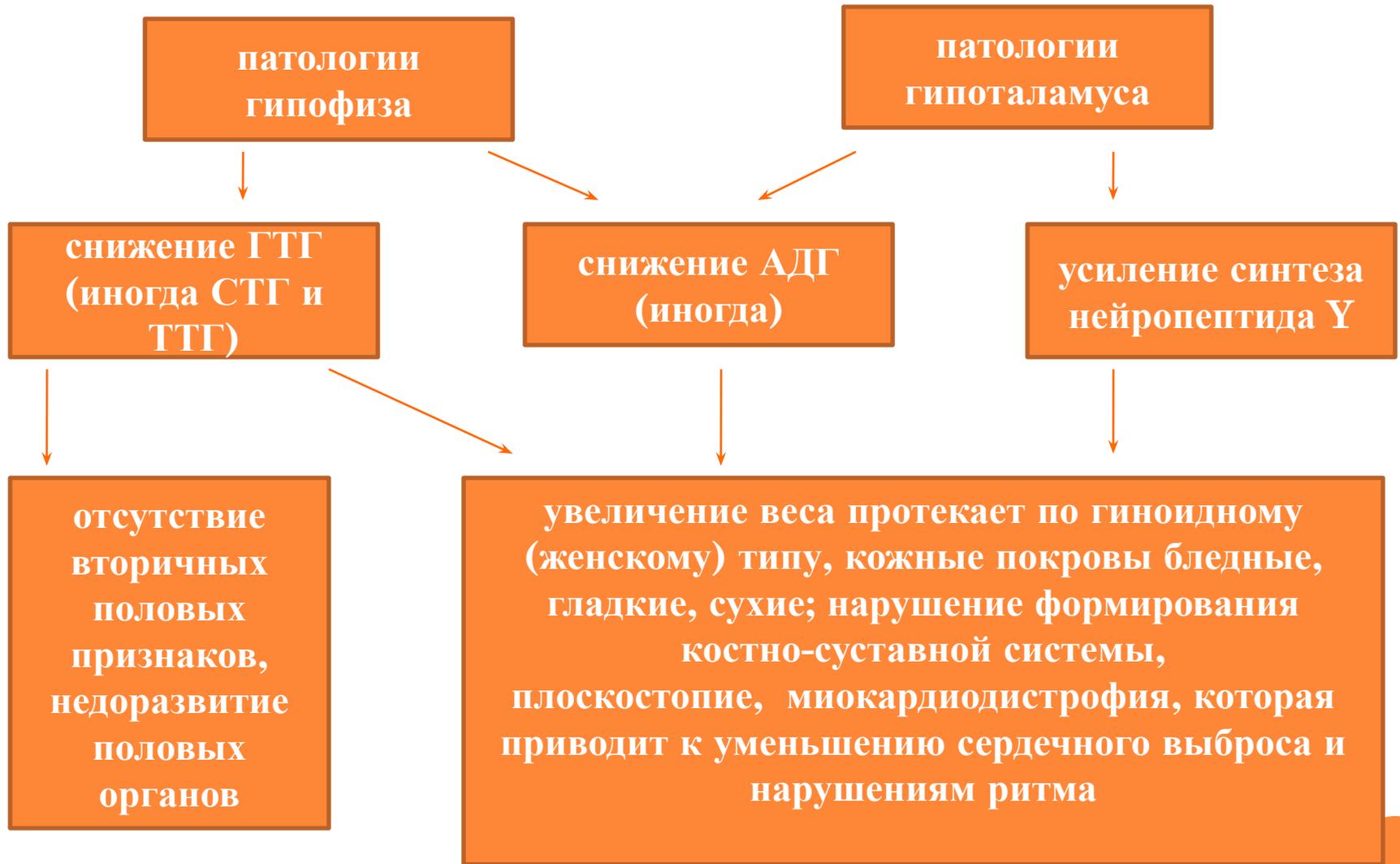


ЭТИОЛОГИЯ

- внутриутробная инфекция (токсоплазмоз),
- родовая травма,
- острая инфекция (скарлатина, тиф, ОРВИ),
- хроническая инфекция (туберкулез, сифилис),
- травматическое поражение мозга в раннем детском возрасте,
- опухоли , отек желудочков головного мозга,
- тромбозы, эмболии сосудов головного мозга,
- кровоизлияния (в детском возрасте).



ПАТОГЕНЕЗ И КЛИНИКА



ДИАГНОСТИКА

Диагноз подтверждается при наличии предожирения или ожирения с преимущественным отложением жира в верхней половине тела, гипоплазии половых желез и отсутствии вторичных половых признаков.

В ходе обследования проводят:

- ▣ **Определение гормонального статуса.** Выполняют анализ крови на гормоны гипофиза, половые гормоны (ФСГ, ЛГ, тестостерон и эстроген).
- ▣ **Рентгенологические и томографические исследования.** В ходе рентгенографии черепа, КТ турецкого седла, МРТ головного мозга и гипофиза могут визуализироваться опухоли, кровоизлияния, водянка, увеличение размеров и деформация турецкого седла.



ЛЕЧЕНИЕ

- Этиотропное лечение: при опухолевом процессе проводится хирургическое вмешательство, рентгенотерапия, химиотерапия; медикаментозная терапия инфекционных и воспалительных заболеваний включает назначение антибактериальных или противовирусных препаратов, витаминных и минеральных комплексов.
- Симптоматическое лечение предполагает изменение режима питания и образа жизни, введение гормональных препаратов. При отсутствии противопоказаний со стороны опорно-двигательного аппарата показана лечебная физкультура, плавание, скандинавская ходьба.
- Всем пациентам назначается низкокалорийная диета с пониженным содержанием легкоусвояемых углеводов и растительных жиров. При развитии булимии показаны анорексигенные препараты, подавляющие аппетит.
- Терапия гипогонадизма предполагает введение ХГЧ. При достижении пубертатного возраста мальчикам назначают гонадотропные препараты в сочетании с тестостероном, девочкам – эстрогены с прогестероном.



ГИПЕРПИТУИТАРИЗМ

- избыток содержания или эффектов одного либо более гормонов аденогипофиза.

Причины:

- аденома передней доли гипофиза;
- злокачественные опухоли;
- патологии гипоталамуса, сопровождающейся гиперпродукцией либеринов или гипопродукцией статинов.



Виды ГИПЕРПИТУИТАРИЗМОВ

Они бывают только парциальными:

- Гипофизарный гигантизм;
- Акромегалия;
- Гипермеланотропинемия;
- Гиперпролактинемия;
- Синдром гипофизарного преждевременного полового развития;
- Гипофизарный гипертиреодизм;
- Гипофизарный гиперкортицизм (болезнь Иценко-Кушинга).



ГИПОФИЗАРНЫЙ ГИГАНТИЗМ

- патологическая высокорослость, возникающая у лиц с открытыми эпифизарными зонами роста (у детей и подростков) при избыточной секреции СТГ.

Причины:

- исходное нарушение регуляции на уровне гипоталамуса или вышележащих отделов центральной нервной системы, реализующееся в избыточном образовании соматолиберина или недостаточной секреции соматостатина (центрогенное звено);
- первичное возникновение опухолевого процесса в гипофизе с нарушением гипоталамического контроля и автономной гиперсекрецией гормона роста или его активных форм (первично-железистое звено);
- увеличение образования и активности соматомединов, непосредственно влияющих на рост костно-суставного аппарата;
- понижение чувствительности эпифизарных хрящей;
- нейроинфекции, черепно-мозговые травмы.



ПАТОГЕНЕЗ И КЛИНИКА



Высокий рост и быстрый темп его увеличения, быстрая утомляемость и слабость, головокружения, головные боли, ухудшение зрения, боли в суставах и костях; увеличение мышечной силы, а затем мышечная слабость и астения, развитие артериальной гипертензии, миокардиодистрофии, сердечной недостаточности, бесплодия, нарушений функции щитовидной железы, инфантилизм, гипергликемия



АКРОМЕГАЛИЯ

- диспропорциональное изменение размера отдельных частей тела (чаще кистей рук, стоп, внутренних органов), сочетающееся с существенными нарушениями жизнедеятельности организма.

- Ведущий признак акромегалии — ускоренный рост тела, но не в длину, а в ширину, что проявляется в диспропорциональном периостальном увеличении костей скелета и внутренних органов, который сочетается с характерным нарушением обмена веществ.
- Характерным признаком акромегалии также является повышенная секреция гормона роста. Однако в 8 % случаев болезнь развивается при нормальном уровне СТГ. Это объясняется относительным увеличением содержания особой формы гормона, обладающего большей биологической активностью.
- Частичная акромегалия, проявляющаяся увеличением отдельных частей скелета или органов, как правило, не связана с избытком секреции СТГ, а обусловлена врожденной локальной гиперчувствительностью тканей.





ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

При гигантизме лабораторно определяется высокое содержание СТГ в крови.

Для выявления опухолей гипофиза проводится рентгенография черепа, КТ и МРТ головного мозга. При наличии аденомы гипофиза определяется увеличенное турецкое седло (ложе гипофиза).

Рентгенограммы кистей рук показывают несоответствие между костным и паспортным возрастом. При офтальмологическом обследовании пациентов с гигантизмом выявляется ограничение зрительных полей, застойные явления в глазном дне.

Принципы лечения гигантизма и акромегалии аналогичны.

Для нормализации уровня гормона роста при гигантизме применяются аналоги соматостатина, для более быстрого закрытия зон роста костей - половые гормоны. Этиологическое лечение гигантизма при аденомах гипофиза предусматривает применение лучевой терапии или их оперативное удаление в сочетании с медикаментозной поддержкой агонистами дофамина.

Лечение частичного гигантизма включает ортопедическую коррекцию при помощи пластических операций.

Применяемое эндокринологами комбинированное лечение гигантизма сочетает гормональную и лучевую терапию и позволяет добиться положительных результатов у значительного числа пациентов.



БОЛЕЗНЬ ИЦЕНКО-КУШИНГА

- нейроэндокринное заболевание, характеризующееся повышенной продукцией гормонов коры надпочечников, которая обусловлена избыточной секрецией АКТГ клетками гиперплазированной или опухолевой ткани гипофиза (в 90% микроаденома).

Следует отличать от *синдрома гиперкортицизма* (синдром Иценко-Кушинга)!!!



ЭТИОЛОГИЯ

- базофильная или хромофобная аденома гипофиза, секретирующей адренокортикотропный гормон. При опухолевом поражении гипофиза у пациентов выявляется микроаденома, макроаденома, аденокарцинома.
- инфекционные поражения ЦНС (энцефалит, арахноидит, менингит), черепно-мозговые травмы, интоксикации.
- У женщин болезнь Иценко-Кушинга может развиваться на фоне гормональной перестройки, обусловленной беременностью, родами, климаксом.



ПАТОГЕНЕЗ

снижение дофаминовой активности



нарушение механизма регуляции функции гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы



понижение тонуса серотониновой системы, усиление синтеза АКТГ и кортиколиберина



прекращение действия механизма «обратной связи»



повышение концентрации АКТГ, гиперпродукция кортизола, кортикостерона, альдостерона, андрогенов корой надпочечников



КЛИНИКА

- Ожирение: жир откладывается на плечах, животе, лице, молочных железах и спине. Несмотря на тучное тело, руки и ноги у больных тонкие. Лицо становится лунообразным, круглым, щеки красными.
- Розово-пурпурные или багровые полосы (стрии) на коже.
- Избыточный рост волос на теле (у женщин растут усы и борода на лице).
- У женщин — нарушение менструального цикла и бесплодие, у мужчин — снижение сексуального влечения и потенции.
- Мышечная слабость.
- Ломкость костей (развивается остеопороз), вплоть до патологических переломов позвоночника, ребер.
- Повышается артериальное давление.
- Нарушение чувствительности к инсулину и развитие сахарного диабета.
- Возможно развитие мочекаменной болезни.
- Иногда возникают нарушение сна, эйфория, депрессия.
- Снижение иммунитета. Проявляется образованием трофических язв, гнойничковых поражений кожи, хронического пиелонефрита, сепсиса и т. д.



ФОРМЫ КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ

- Тяжесть течения болезни Иценко-Кушинга может быть легкой, средней или тяжелой.
- Легкая степень заболевания сопровождается умеренно-выраженными симптомами: менструальная функция может быть сохранена, остеопороз иногда отсутствует.
- При средней степени тяжести болезни Иценко-Кушинга симптоматика выражена ярко, однако осложнения не развиваются.
- Тяжелая форма заболевания характеризуется развитием осложнений: атрофии мышц, гипокалиемии, гипертонической почки, тяжелых психических расстройств и т. д.



- По скорости развития патологических изменений различают прогрессирующее и торпидное течение болезни Иценко-Кушинга.
- Прогрессирующее течение характеризуется быстрым (в течение 6-12 месяцев) нарастанием симптомов и осложнений заболевания; при торпидном течении патологические изменения формируются постепенно, на протяжении 3-10 лет.



ДИАГНОСТИКА

- При болезни Иценко-Кушинга отмечаются типичные изменения биохимических показателей крови: гиперхолестеринемия, гиперглобулинемия, гиперхлоремия, гипернатриемия, гипокалиемия, гипофосфатемия, гипоальбуминемия, снижение активности щелочной фосфатазы.
- При развитии стероидного сахарного диабета регистрируются глюкозурия и гипергликемия.
- Исследование гормонов крови выявляет повышение уровня кортизола, АКТГ, ренина; в моче обнаруживаются эритроциты, белок, зернистые и гиалиновые цилиндры, увеличивается выделение 17-КС, 17-ОКС, кортизола.



- С помощью рентгенографии черепа (турецкого седла) выявляются макроаденомы гипофиза; при КТ и МРТ головного мозга с введением контраста – микроаденомы (в 50-75% случаев).
- При рентгенографии позвоночника обнаруживаются выраженные признаки остеопороза.
- Исследование надпочечников (УЗИ надпочечников, МРТ надпочечников, КТ, сцинтиграфия) при болезни Иценко-Кушинга выявляет двустороннюю гиперплазию надпочечников.



ЛЕЧЕНИЕ

- При легком и среднетяжелом течении проводят лучевую терапию межзачатково-гипофизарной области (гамма-терапия или протонотерапия).
- В случае отсутствия эффекта от лучевой терапии удаляют один надпочечник или проводят курс лечения хлоридом (ингибитор биосинтеза гормонов в коре надпочечников) в комбинации с назначением резерпина, парлодела, дифенина, перитола.
- У тяжелобольных применяют двустороннюю адреналэктомию; после операции развивается хроническая надпочечниковая недостаточность, что требует постоянной заместительной терапии.
- Симптоматическая терапия направлена на компенсацию белкового (анаболические стероиды), минерального (препараты калия, верошпирон) и углеводного (бигуаниды в сочетании с препаратами инсулина) обмена; гипотензивные препараты (резерпин), мочегонные средства, сердечные гликозиды.



ЭНДОКРИНОПАТИИ НЕЙРОГИПОФИЗА

- Гипосекреция АДГ – несахарный диабет;
- Гиперсекреция АДГ – синдром неадекватной секреции АДГ



НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ

- заболевание, обусловленное абсолютной или относительной недостаточностью антидиуретического гормона (вазопрессина) и характеризующееся полиурией и полидипсией

По этиологическому признаку выделяют три формы несахарного диабета:

- 1) первичная форма(центрогенная), связанная с опухолями гипоталамуса, воздействием на него различных повреждающих факторов или с дегенерацией гипоталамических ядер (острые и хронические инфекции, опухоли, травмы);
- 2) семейная (наследственная форма), встречающаяся в двух вариантах:
 - ❖ а) наследственный ферментный дефект и неспособность к синтезу АДГ;
 - ❖ б) наследственный дефект почечных рецепторов АДГ (блокируется чувствительность к гормону);
- 3) нефрогенная форма, связанная с приобретенной патологией почечных канальцев.



- несахарный диабет беременных, транзиторный, спонтанно исчезает вскоре после родов;
- также встречается инсипидарный синдром (несахарный диабет нервного происхождения), характеризуется преимущественно жаждой, проба с сухоядением быстро прекращает мочеизнурение (полиурию).



По тяжести течения:

- легкая форма — выделение до 6–8 л/сут без лечения;
- средняя — выделение 8–14 л/сут без лечения;
- тяжелая — выделение более 14 л/сут без лечения.

По степени компенсации:

- компенсация — при лечении жажда и полиурия в целом не беспокоят;
- субкомпенсация — при лечении бывают эпизоды жажды и полиурии в течение дня, оказывающие влияние на повседневную деятельность;
- декомпенсация — жажда и полиурия сохраняются и при лечении заболевания и оказывают существенное влияние на повседневную деятельность.



ПАТОГЕНЕЗ



снижение реабсорбции воды в дистальных отделах почечных канальцев и собирательных трубках почек, выделение большого количества неконцентрированной мочи, общая дегидратация, появление жажды и прием большого количества жидкости

КЛИНИКА

- выраженная полиурия (выделение мочи более 2 л/м² в сутки или 40 мл/кг в сутки у старших детей и взрослых),
- полидипсия (порядка 3–18 л/сут), характерно предпочтение простой холодной/ледяной воды.
- нарушения сна.
- сухость кожи и слизистых, уменьшение слюно- и потоотделения.
- аппетит, как правило, снижен.
- систолическое артериальное давление может быть нормальным или немного пониженным при характерном повышении диастолического АД.
- головная боль разной силы и локации, общая слабость, тошнота, рвота, снижение остроты зрения.
- гипернатриемия, гиперосмоляльность плазмы крови.
- При частичном дефиците вазопрессина клиническая симптоматика может быть не столь отчетлива и проявляться только в условиях питьевой депривации или избыточной потери жидкости (походы, экскурсии, жаркая погода).



Болезнь Иценко-Кушинга



ДИАГНОСТИКА

- анализ крови для определения осмоляльности,
- клинический анализ мочи, анализ мочи, проба Зимницкого,
- Выполняется тест с сухоядением,
- магнитно-резонансная, компьютерная томография в целях исключения объемного опухолевого новообразования головного мозга.



ЛЕЧЕНИЕ

- При нейрогенном (центральном) несахарном диабете назначается заместительная терапия (чаще носящая пожизненный характер). Применяют препараты синтетического аналога антидиуретического гормона, десмопрессина.
- При нефрогенном несахарном диабете (первичная тубулопатия) применяют тиазидные диуретики и нестероидные противовоспалительные средства (НПВС).
- При транзиторном синдроме несахарного диабета беременных лечение, как правило, не требуется. Если развивается обезвоживание, лечат как центральный несахарный диабет.
- При инсипидарном синдроме (если в ходе пробы с сухоядением удельный вес мочи повышается, а мочеизнурение прекращается) назначается консультация психиатра.



Спасибо за
внимание!

