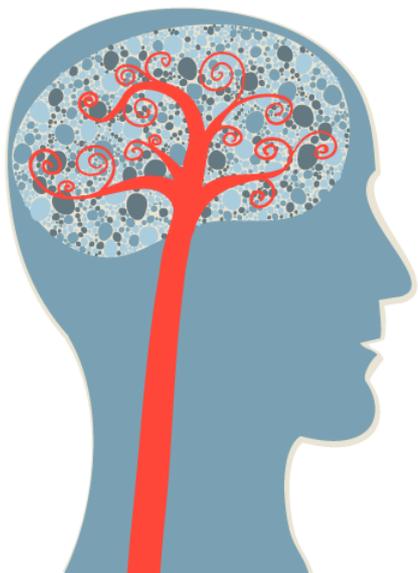
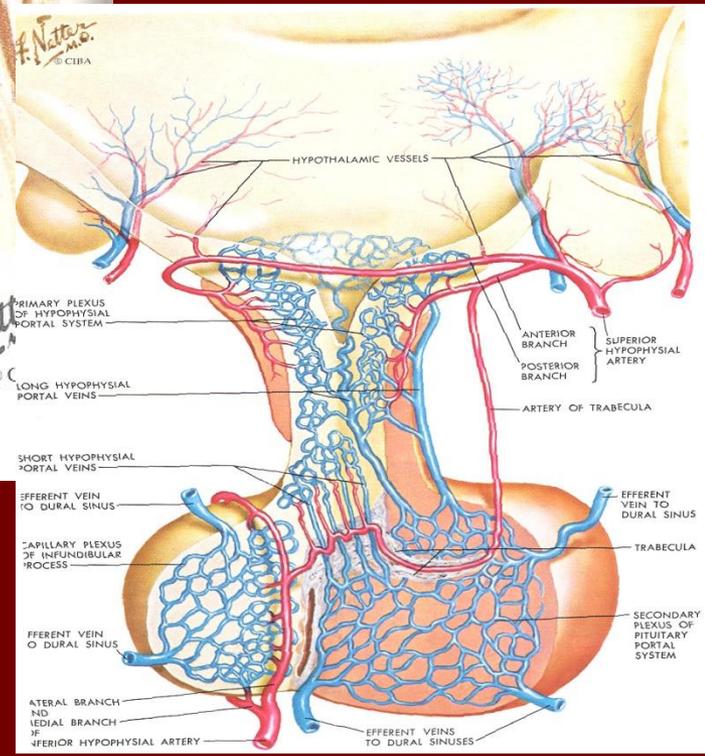
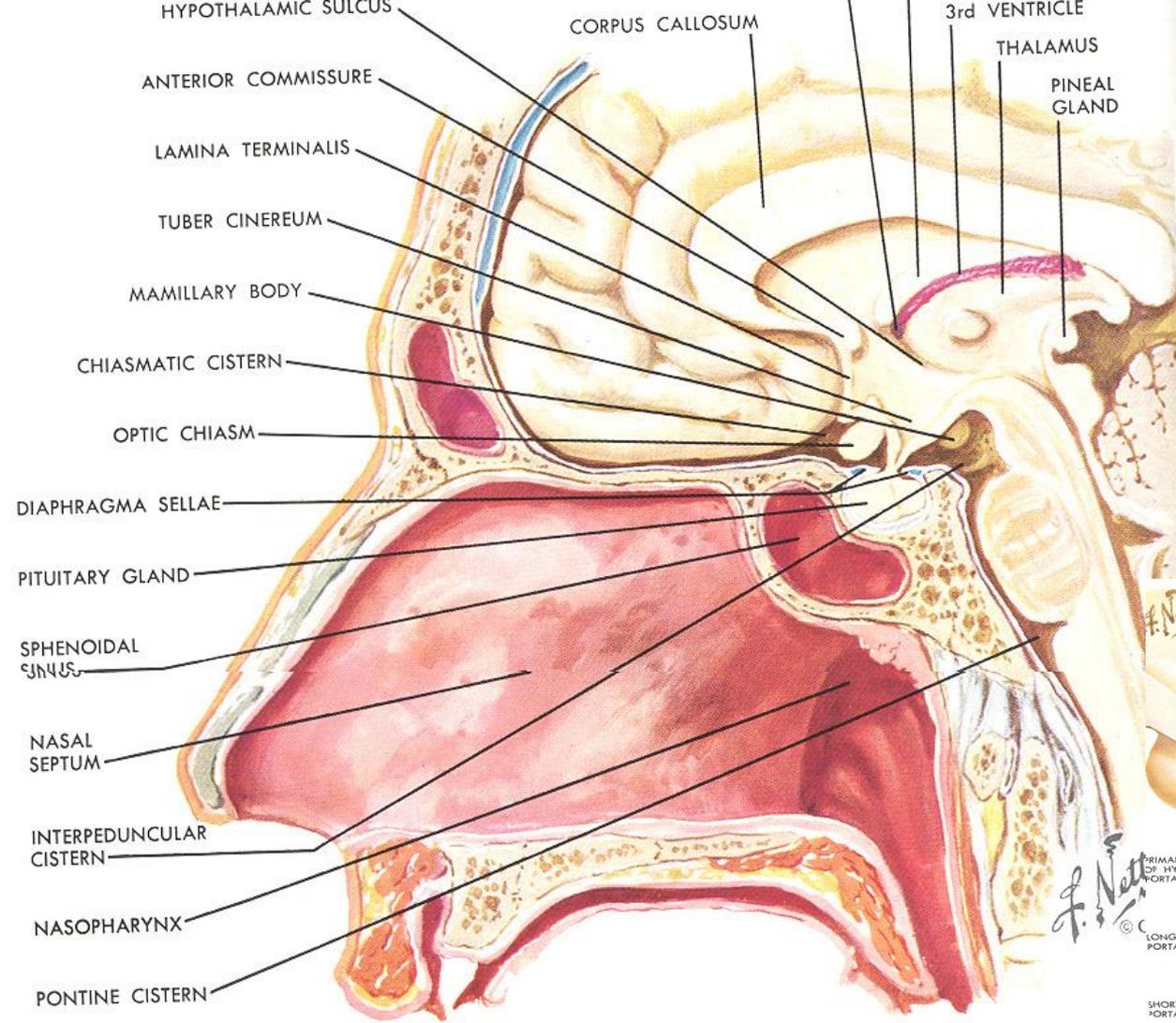


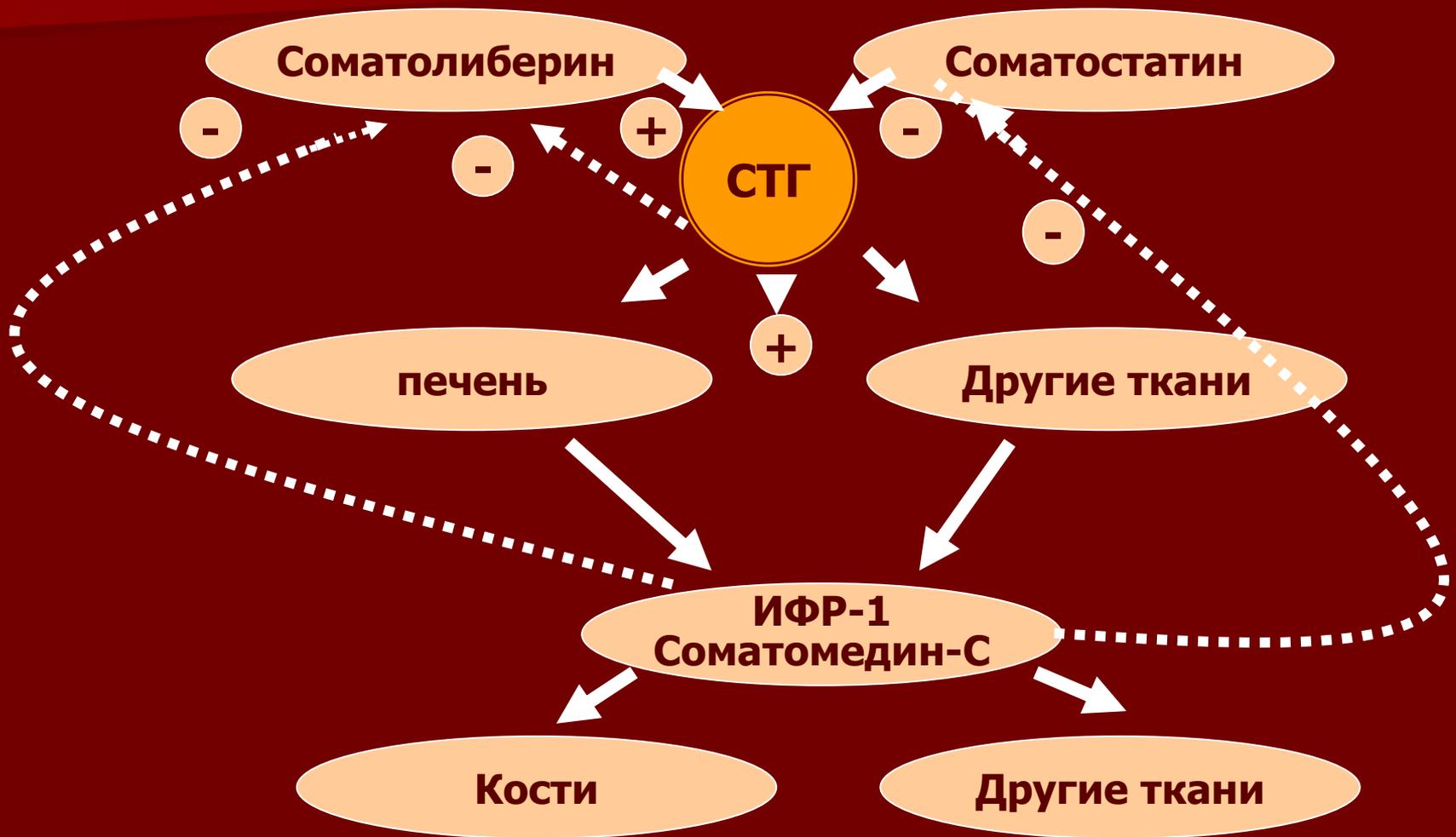
# ЗАБОЛЕВАНИЯ ГИПОТАЛАМО- ГИПОФИЗАРНОЙ СИСТЕМЫ: ГИПЕРСОМАТОТРОПИЗМ, ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИЯ, НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ



БГМУ, 5 курс



# Действие СТГ и регуляция его секреции



# ГИПЕРСОМАТОТРОПИЗМ- заболевание, вызванное избыточной секрецией гормона роста или его повышенной активностью.

- **АКРОМЕГАЛИЯ** – развивается у людей с закончившимся физиологическим ростом и сопровождается патологическим диспропорциональным и периостальным ростом костей, мягких тканей и внутренних органов и нарушением различных видов метаболизма.

- **ГИГАНТИЗМ** – развивается у людей незакончившимся физиологическим ростом и сопровождается линейным ростом и ....

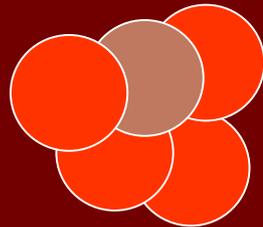
# ЭТИОЛОГИЯ

- Эозинофильная аденома гипофиза с повышением секреции СТГ – моноклональная опухоль соматотрофов или источник продукции Gsp-белка, активирующего рецепторы соматолиберина. Могут являться источником продукции пролактина, ТТГ, ЛГ, ФСГ и  $\alpha$ -субъединицы или составной частью синдрома множественных неоплазий типа 1 (МЭН-1).
- Следствие нарушения гипоталамической или другой центральной регуляции секреции гипоталамических нейрогормонов и избыточной продукции соматолиберина или дефицита соматостатина.
- Нарушение активности периферических соматомединов, оказывающих прямое влияние на рост периферических тканей и внутренних органов
- Эктопическая продукция СТГ карциномами легкого, молочной железы, поджелудочной железы и яичников.

# ЭТИОЛОГИЯ: ЭТАПЫ ГИПОФИЗАРНОГО ОНКОГЕНЕЗА

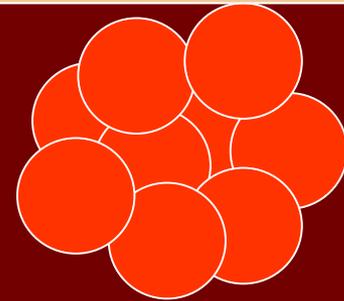
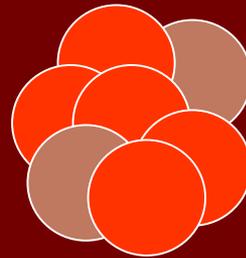
## ИНИЦИАЦИЯ

- АКТИВАЦИЯ КЛЕТОЧНЫХ ПРОТООНКОГЕНОВ
- УТРАТА ГЕНОВ, ПОДАВЛЯЮЩИХ РОСТ ОПУХОЛИ



## АКТИВАЦИЯ

- ИЗБИТОР РИЛИЗИНГ ГОРМОНОВ
- ДЕФЕКТ ИНГИБИРУЮЩИХ ФАКТОРОВ
- ФАКТОРЫ РОСТА
- ГОРМОНЫ



**МУТИРОВАННАЯ  
КЛЕТКА**

**ГИПЕРПЛАЗИЯ**

**РАСПРОСТРАНЕНИЕ  
КЛОНА**

**МОНОКЛОНАЛЬНАЯ  
ОПУХОЛЬ**

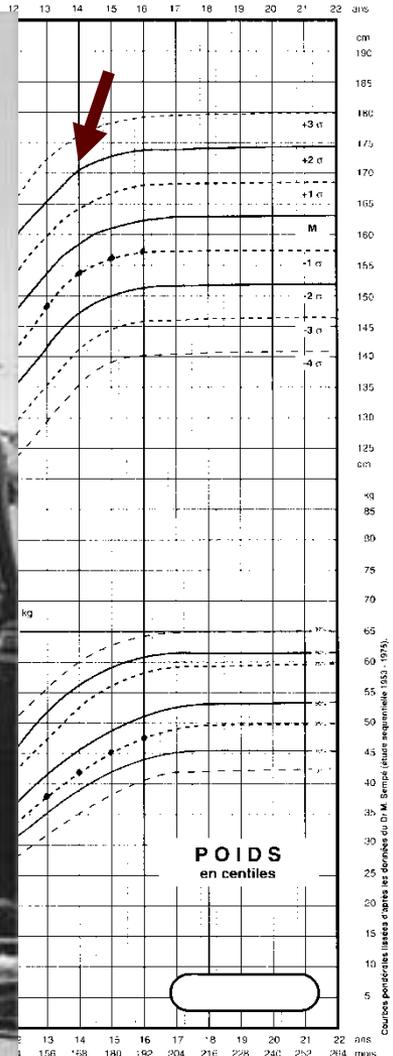
# ПАТОГЕНЕЗ

**СТГ - крупномолекулярный белковый гормон, действие которого опосредовано соматомединами печени и реализуется на уровне клеток хряща, мышц и внутренних органов.**

- Активирует обмен белка: транспорт аминокислот в клетки, включение аминокислот в белки митохондрий, микросом и ядер, содействует гипертрофии органов и тканей, преимущественно мезенхимальных
- Снижает способность тканей использовать глюкозу, переключая действие инсулина с углеводного обмена на белковый, активирует распад гликогена, повышает активность инсулиназы, угнетает активность гексокиназы. **ДИАБЕТ!!!**
- Активирует липолиз и тормозит липогенез. **ДИСЛИПИДЕМИЯ!!!**
- Способствует гиперкальциемии и фосфатемии. **ОСТЕОПОРОЗ!!!**
- На фоне пролиферации происходят склеротические изменения в органах и тканях, что постепенно приводит к развитию органной недостаточности.
- Длительная избыточная секреция СТГ ассоциирована с повышением риска развития неопластических процессов различной локализации.

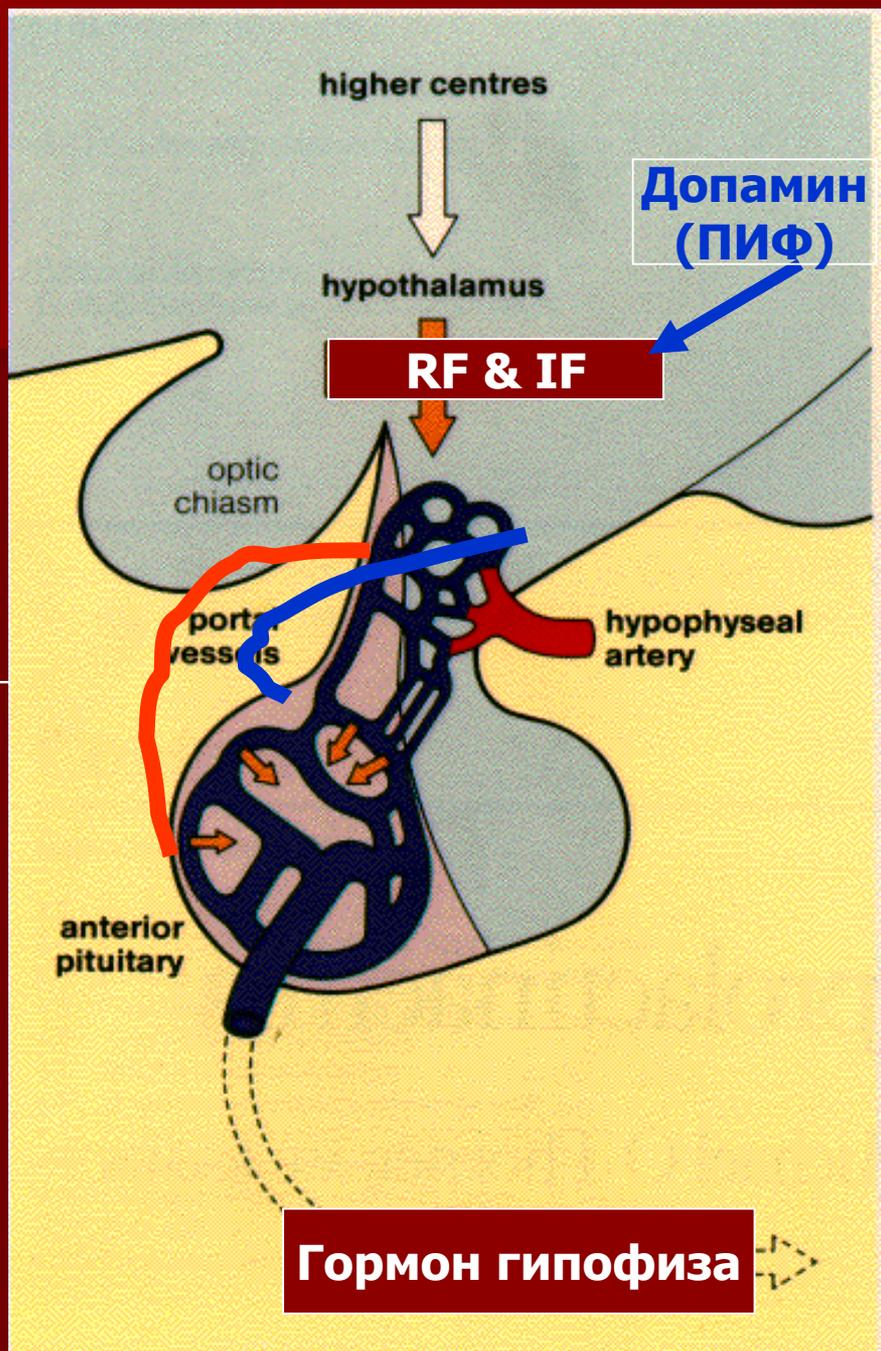
# ГИГАНТИЗМ

- быстрый рост, опережающий физиологические нормы
- анаболический эффект может создавать эффект увеличения силы, физической активности, работоспособности, к мере прогрессирования заболевания развивается дегенерация мышечных волокон, нарушается кровоснабжение тканей, анаболический эффект нивелируется, что приводит к нарастанию слабости



# Симптоматика акромегалии включает патологические синдромы, обусловленные:

- непосредственным избытком СТГ;
- внутричерепной гипертензией,  
компрессией черепно-мозговых нервов и  
области гипоталамуса;
- эндокринными расстройствами

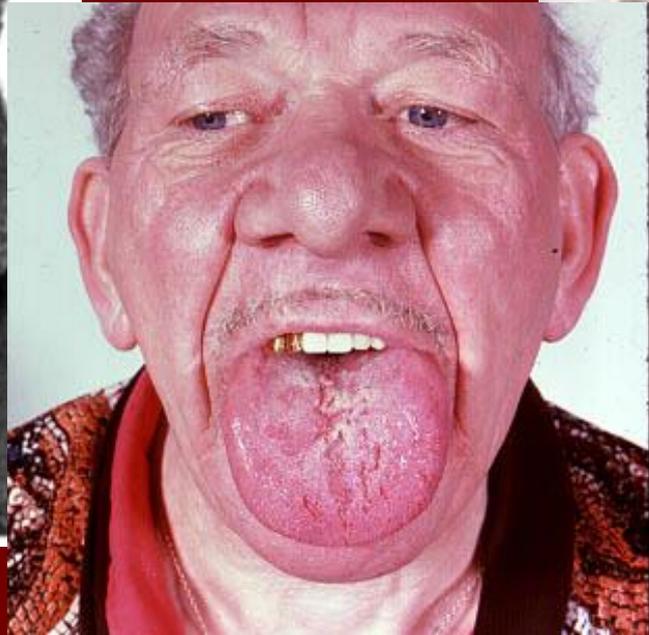


# ПАТОГЕНЕЗ СДАВЛЕНИЯ ХИАЗМЫ И ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИИ

# Симптомы избыточной секреции СТГ



ела – кистей рук, ст  
бровных дуг  
изменение прикуса  
жутков (диастем)  
первую очередь, л  
кожи (кожные скла  
ых желез на фоне у  
глубоких складок, о  
вок и сдавление  
ость)



**недостаточности.**

## Симптомы внутричерепной гипертензии

- упорные головные боли, плохо поддающиеся лечению
- симптоматика компрессии черепно-мозговых нервов -сужение полей зрения (бitemпоральная гемианопсия вследствие компрессии хиазмы)
- нарушения зрения за счет отека и атрофии диска зрительного нерва, диплопию, нарушения обоняния, снижение слуха, птоз.
- вовлечение в патологический процесс области гипоталамуса характеризуется сонливостью, нарушениями терморегуляции, парестезиями.

## Симптомы эндокринных нарушений

- Развитие нарушений толерантности к глюкозе и манифестного СД
- гипретрофический зоб при прогрессивном росте аденомы возможно развитие симптомов гипопитуитаризма – вторичного гипотиреоза, гипогонадизма и гипокортицизма
- нарушение репродуктивной функции у мужчин или бесплодие у женщин
- гиперпластический зоб + ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИЯ
- фибромиома матки, миома матки, миома яичника
- нарушение фосфорно-кальциевого обмена с развитием остеопении (гиперкальциурия, гиперкальциемия)
- стойкая гиперлипидемия и развитие ИБС

# ДИАГНОСТИКА

- ✓ повышение содержания соматомедина С (ИФР-1) более 1,5ЕД/л (норма — 0,3- 1,4ЕД/л);
- ✓ увеличение содержания СТГ в крови более 5 нг/мл (норма - 0,5— 5,0 нг/мл) в венозных заборах крови;
- ✓ **увеличение размеров турецкого седла при его визуализации**

**(оптимальная методика визуализации МРТ)**

**ОФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКИЙ И НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ  
ОСМОТРЫ**

- ✓ **СТГ** уровень с тиреолиберином (500 мкг внутривенно) - в норме уровень СТГ не изменяется, а при гиперсоматотропизме уровень СТГ возрастает на 50% и более;

## **Дополнительные (косвенные) критерии подтверждения диагноза:**

- ✓ гиперкальциемия (более 3,0 ммоль/л);
- ✓ гиперфосфатемия (более 1,6 ммоль/д);
- ✓ сужение полей зрения (бitemпоральная гемианопсия), застойные соски зрительных нервов;
- ✓ нарушение теста толерантности к глюкозе или гипергликемия
- ✓ гиперлипидемия

# ЛЕЧЕНИЕ

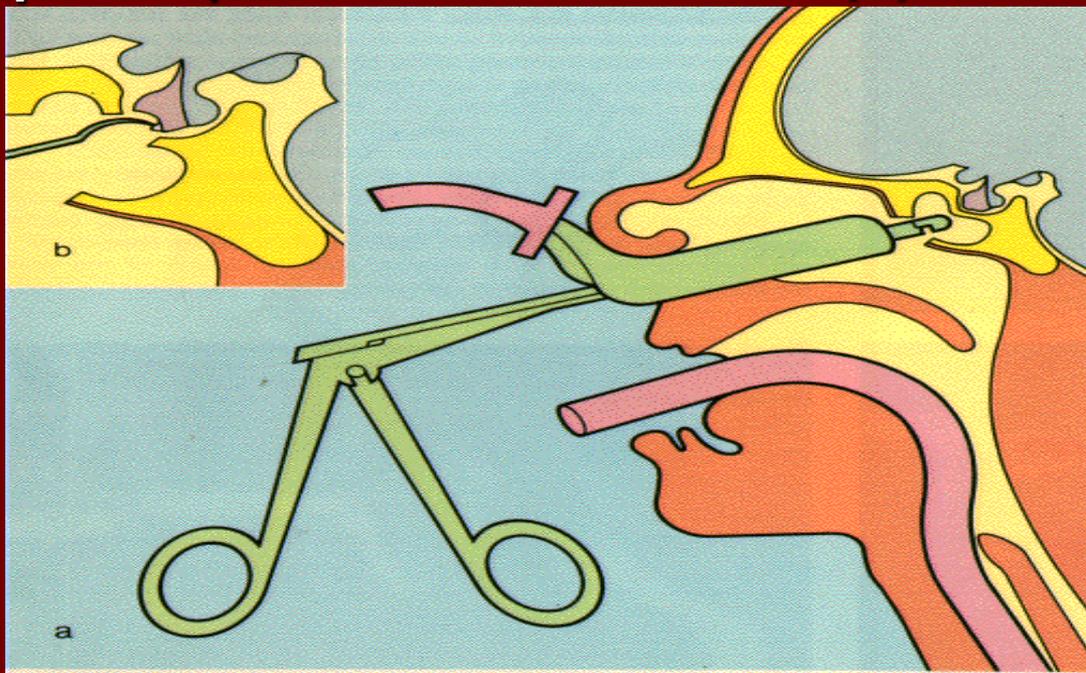
- хирургическое лечение
- лучевая терапия ФРАКЦИОНИРОВАННОЕ ОБЛУЧЕНИЕ И  $\gamma$ -НОЖ
- ┌ ИНГИБИЦИЯ ГОРМОНОВ
- ┌ АГОНИСТЫ ДОПАМИНА И АНАЛОГИ СОМАТОСТАТИНА
- ┌ ХИМИОТЕРАПИЯ
- ┌ ТЕМОЗОЛОМИД



# ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- МЕТОД ПЕРВОГО ВЫБОРА трансфеноидальный доступ
- При транскраниальном доступе хирургическое лечение показано при хиазмальном синдроме, повышении ВЧД...

(эндоскопическая, нейронавигация, интраоперационная визуализация)



# ЛУЧЕВАЯ ТЕРАПИЯ

- одноразовая лучевая терапия потоком протонных частиц в дозе 50—70 Гр
- курс дистанционной гамма-терапии в течение 30 и более дней с 2-недельным перерывом в суммарной дозе 40—50 Гр (по 1,5-2,0 Гр за сеанс)
- $\gamma$ -нож - стереотаксическая радиохирургия

radiosurgery

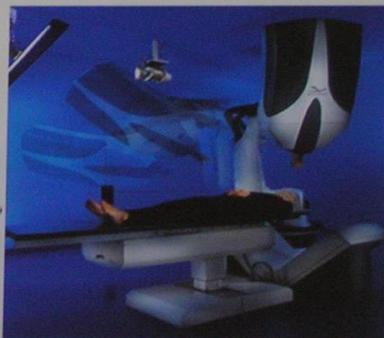


Gamma Knife®

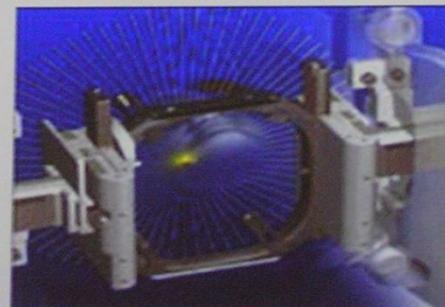
Novalis®



Cyberknife®



radiosurgery



# МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Аналоги соматостатина в течение 3-6 мес.:
  - ✓ Октреотид (сандостатин лар) (10—30 мг внутримышечно 1 раз в 30 дн),
  - ✓ Лантреотид (соматулин) (30 мг внутримышечно 1 раз в 15 дн),
- Агонисты дофамина (бромкриптин, абергин, каберголин, нопролак)
- **СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ**  
(гипотензивные, гипогликемизирующие...)

# АНАЛОГИ СОМАТОСТАТИНА

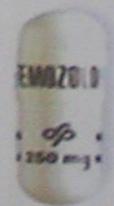
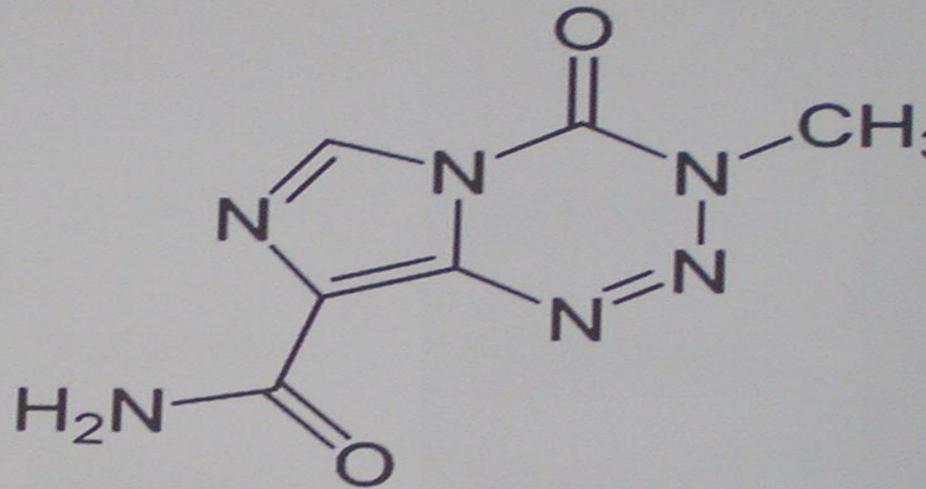
- Обеспечивают снижение уровня СТГ и ИФР-1 (меньше ТТГ и АКТГ)
- Способствуют снижению кардиальных, гастроинтестинальных проявлений акромегалии
- Снижает выработку инсулина, глюкагона, гастрина, мотилина, холецистокинина, VIP, GIP
- Уменьшает размера и плотность опухолей гипофиза, продуцирующих СТГ
- Оказывает антипролиферативный эффект ( в клеточных культурах)

# Блокаторы рецепторов СТГ

- ПЕГВИСОМАНТ –аналог СТГ, связывается с рецептором СТГ, но не вызывает его димеризации и внутриклеточной передачи сигнала
- МОЖЕТ ВЫЗЫВАТЬ ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ СТГ И РОСТ СОМАТОТРОПИНОМ

## chemotherapy temozolomide

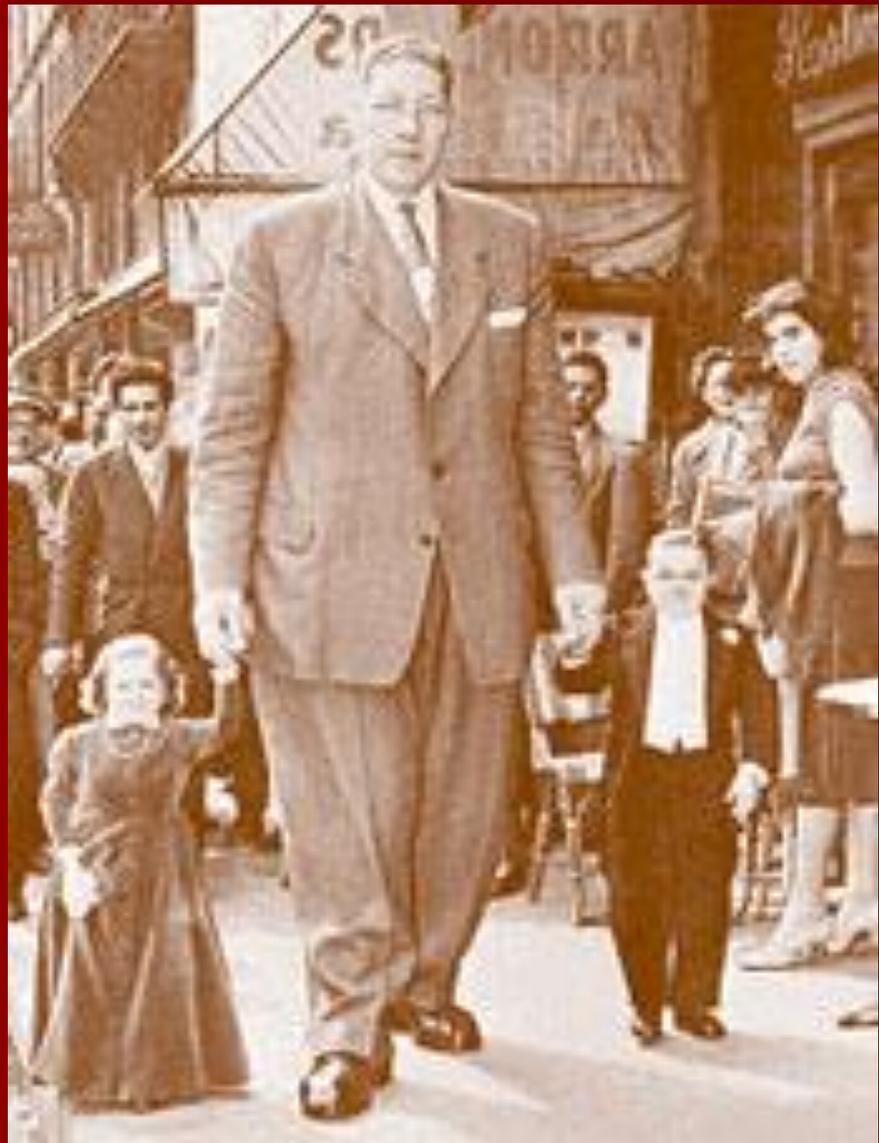
- oral chemotherapy
- cytotoxic agent
- alkylating properties
- depleting MGMT (DNA repair enzyme)
- "standard" chemotherapy for high grade glioma
- dosage 150mg/m<sup>2</sup>/d for 5 days every 28 days = one cycle
- standard 6 cycles



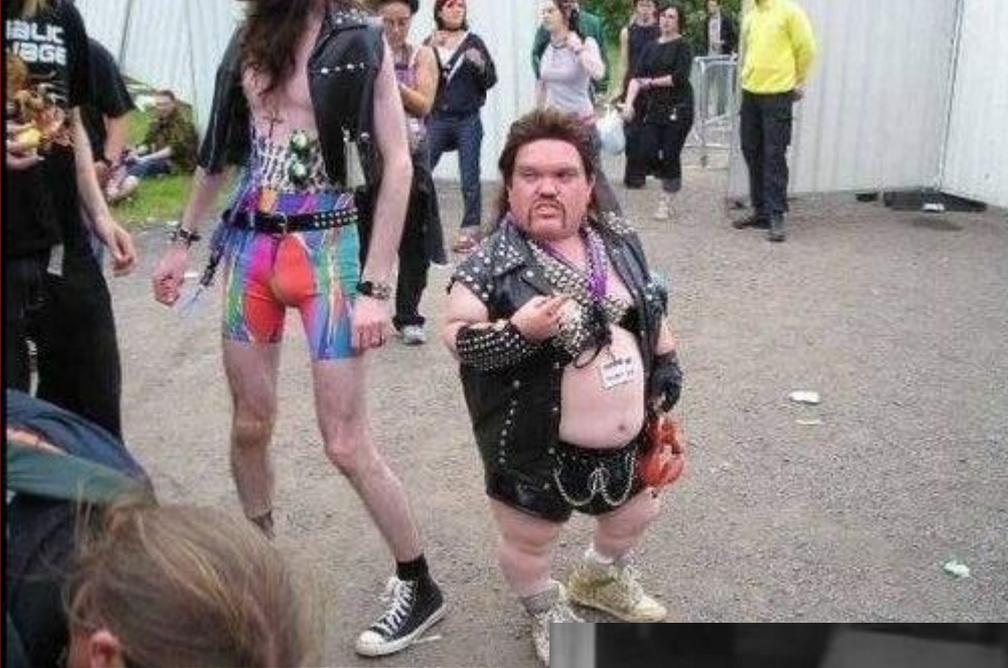
кол-  
се-  
и за  
Те-  
ую  
энь  
для  
за-  
ую  
ра-  
о-  
на  
то  
па-  
о-  
о-  
к-  
ля  
ий  
о-  
е,  
па  
т-  
и  
с



Женился самый высокий человек на планете – 56-летний китаец Бао Сишуня. Невеста великана ростом 2 метра 36 сантиметров моложе его почти на 30 лет, ниже на 68 сантиметров, но влюблена безумно! На свадьбе, выдержанной в традициях обряда XIII века, пили-гуляли 2.000 гостей, а спонсировали пиршество 15 бизнесменов.







# **Синдром гиперпролактинемии**

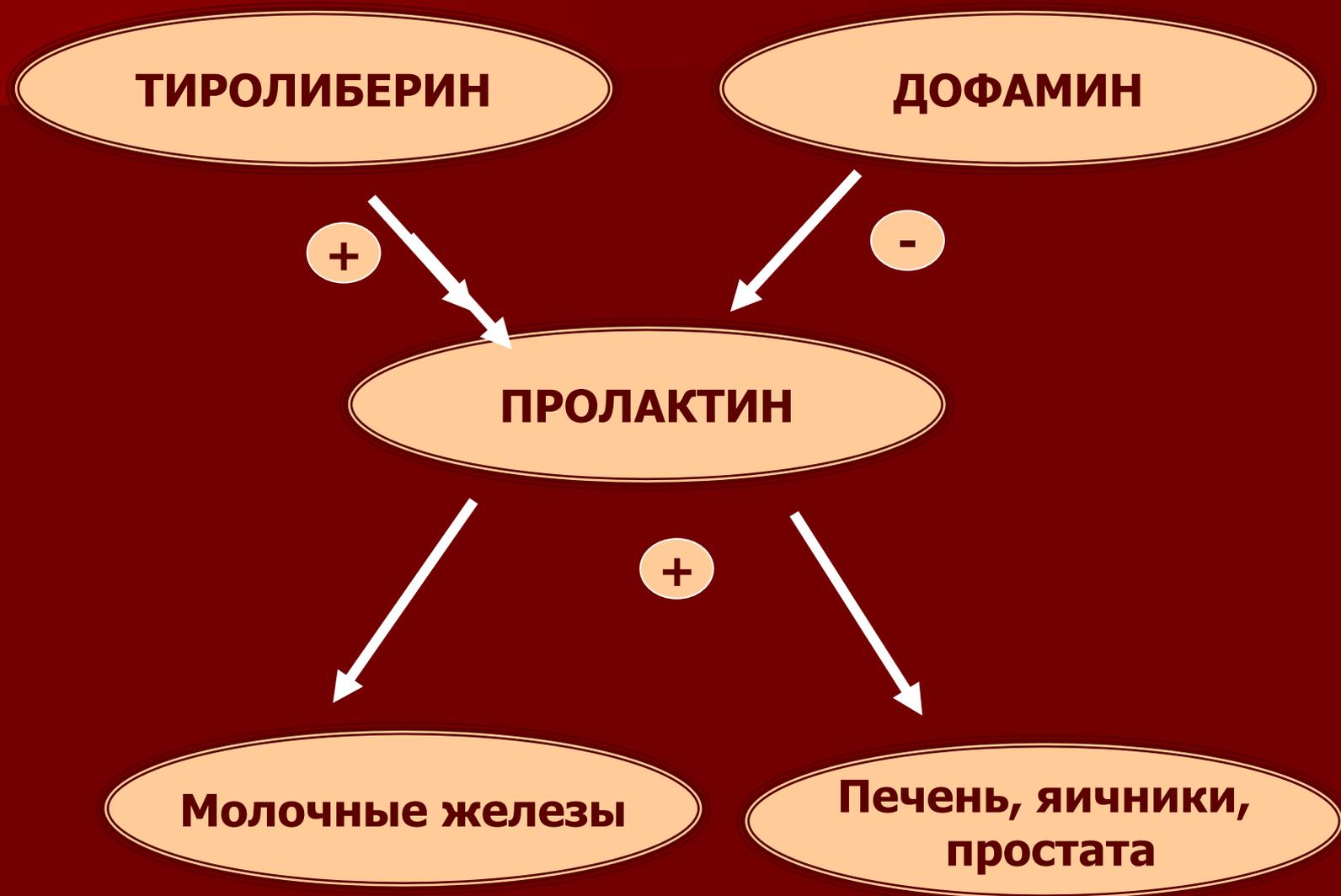
**клинический синдром,  
развивающийся на фоне стойкой  
гиперсекреции пролактина  
и сопровождающийся гипогонадизмом**

# Распространенность гиперпролактинемии

- Гиперпролактинемией страдает 0.26% всего населения
- 0.5% всех женщин и 0.07% мужчин
- около 80% больных – молодые женщины в возрасте 25-30 лет



# РЕГУЛЯЦИЯ СЕКРЕЦИИ ПРОЛАКТИНА



# Причины гиперпролактинемии

**ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИЯ:** Стабильное повышение концентрации пролактина в сыворотке крови более 20 нг (600 мкМЕ/мл) при отсутствии беременности или послеродовой лактации



## ■ Физиологическая гиперпролактинемия

Беременность, лактация, стресс, стимуляция сосков, сон

## ■ Патологическая гиперпролактинемия

- Опухоли гипофиза, синдром пустого турецкого седла
- Идиопатическая (гипоталамическая и функциональная)
- Симптоматическая
- Медикаментозная

# Патологическая гипепролактинемия

## Опухоли гипофиза:

### ■ I. По размеру:

1. микроаденомы      менее 10 мм
2. макроаденомы      более 10 мм

### ■ II. По гормональной активности:

1. пролактиномы
2. СТГ-и пролактин продуцирующие

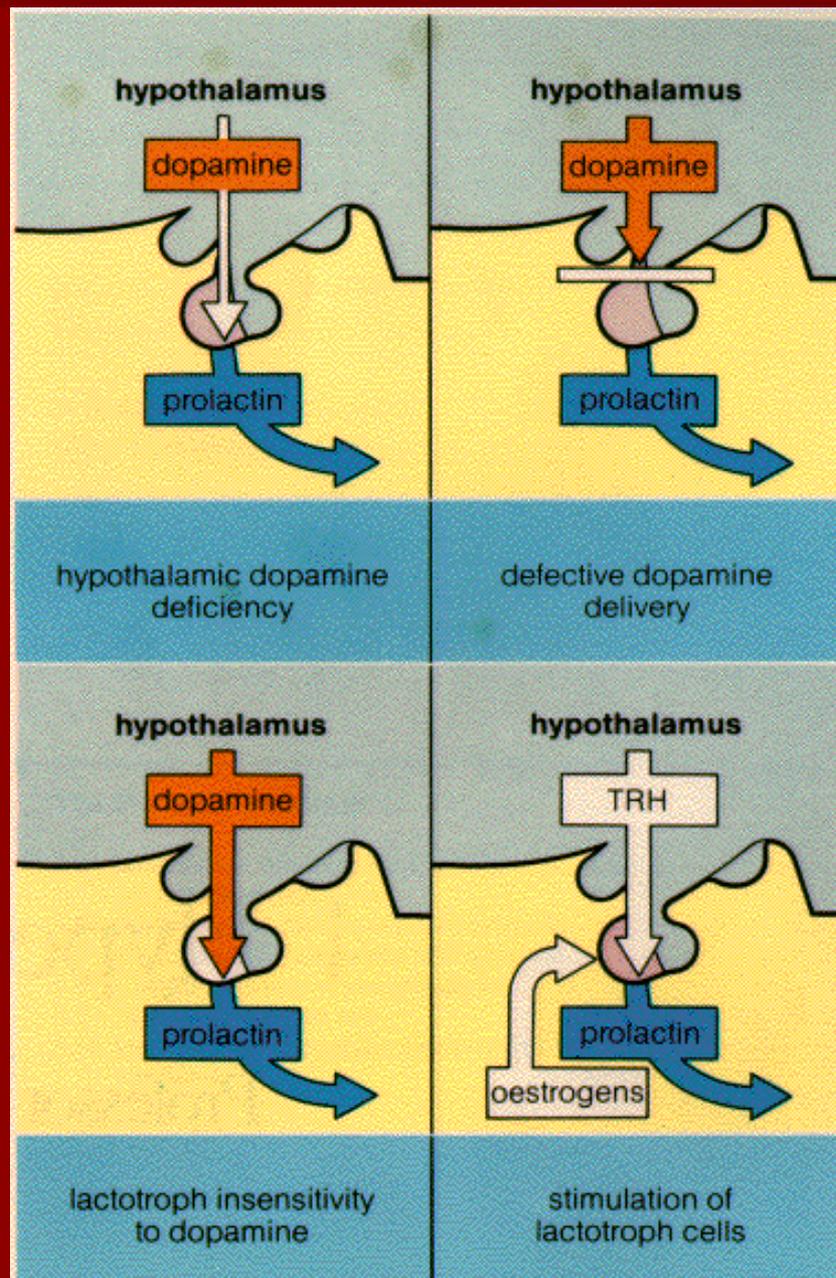
# Патологическая гиперпролактинемия

- ✓ **Симптоматическая**
- ✓ при патологии желез внутренней секреции (гипотиреоз, гиперэстрогемия)
- ✓ при патологии ЦНС (саркоидоз, глиома, синдром «пустого турецкого седла» и др.)
- ✓ при патологии внутренних органов (ХПН, цирроз печени)

- ✓ **Медикаментозная**
- ✓ Морфин
- ✓ Амфетамины
- ✓ Резерпин
- ✓ Тиролиберин
- ✓ Эстрогены
- ✓ Антиандрогены
- ✓ Циметидин
- ✓ Метоклопрамид
- ✓ Фенотиазин

# ОСНОВНЫЕ НЕОПУХОЛЕВЫЕ ФОРМЫ ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИИ

- Дефицит выработки дофамина в гипоталамусе
- Блокада поступления дофамина (PIF) из гипоталамуса
- Пониженная чувствительность лактотрофов к дофамину
- Гиперстимуляция пролактина TRH



# ПАТОГЕНЕЗ ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИИ

**ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИЯ**

```
graph TD; A[ГИПЕРПРОЛАКТИНЕМИЯ] --> B[ПОДАВЛЕНИЕ ЦИКЛИЧНОСТИ ГОНАДОЛИБЕРИНА]; B --> C[НАРУШЕНИЕ ЦИКЛИЧНОСТИ ЛГ и ФСГ]; C --> D[ОТСУТСТВИЕ СТИМУЛЯЦИИ ГОНАД]; D --> E[ГИПОГОНАДИЗМ];
```

**ПОДАВЛЕНИЕ ЦИКЛИЧНОСТИ  
ГОНАДОЛИБЕРИНА**

**НАРУШЕНИЕ ЦИКЛИЧНОСТИ  
ЛГ и ФСГ**

**ОТСУТСТВИЕ СТИМУЛЯЦИИ  
ГОНАД**

**ГИПОГОНАДИЗМ**

**ЭКСТРАГЕНИТАЛЬНОЕ ДЕЙСТВИЕ**  
Конверсия углеводов в жиры  
(ожирение);  
стимулирует продукцию ДГЭА -  
гиперандрогения;  
лактация;  
способствует  
развитию остеопении

# Гиперпролактинемия

## Клинические проявления

### СИМПТОМЫ ГИПОГОНАДИЗМА НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ

- ✓ галакторея 50-80%
- ✓ нарушения менструального цикла
- ✓ бесплодие
- ✓ гирсутизм
- ✓ остеопороз 60%



- галакторея <30%
- нарушение полей зрения
- головные боли
- импотенция
- гипопитуитаризм



# Диагностика гиперпролактинемии

## ■ определение уровня пролактина

(для выявления скрытой и транзиторной гиперпролактинемии определяется в течение суток и в различные фазы менструального цикла)

**В норме пролактин повышается через 2 час. от начала сна, в период овуляции**

- Для уточнения диагноза проводятся пробы с тиролиберином, сульпиридом, метоклопрамидом.
- Уровень пролактина исследуется на 0,15, 30, 50, 120 минутах после в/в введения 10 мг метоклопрамида. В норме - возрастает в 10-15 раз; при функциональной гиперпролактинемии - снижается; при пролактиноме – динамика отсутствует.
- определение уровня TSH, T<sub>3</sub>, T<sub>4</sub>, кортизола, эстрадиола, ЛГ, ФСГ
- **визуализация турецкого седла (МРТ, КТ, каротидная ангиография)**
- **офтальмологический осмотр**

# Гиперпролактинемия

## Лечение

- хирургическое
- медикаментозное
- лучевая терапия

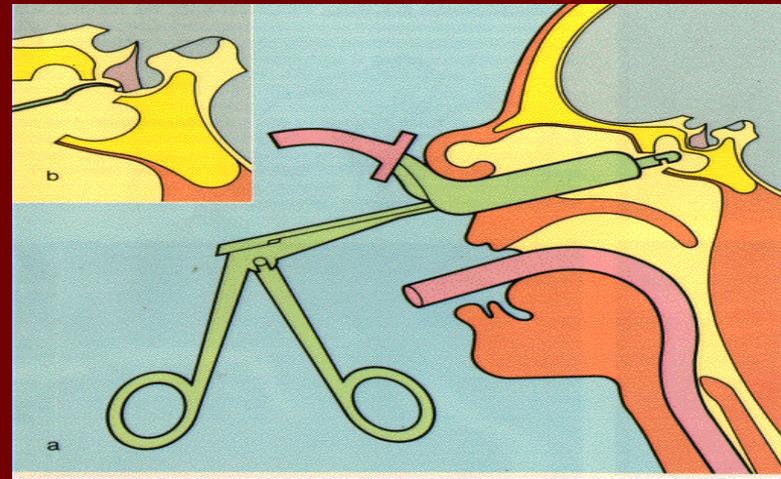
# Гиперпролактинемия

## Хирургическое лечение

трансфеноидальная резекция аденомы

ПОКАЗАНИЯ абсолютные

- Макроаденома с компрессией хиазмы
- Нарушение ликворооттока
- Неподавляемая секреция пролактина



# Гиперпролактинемия

**Медикаментозное лечение показано при уровне пролактина > 800-900 мкМЕ/мл**

агонисты дофаминовых рецепторов

- **Алкалоиды спорыньи**

бромкриптин, бромэргон, парлодел,  
серокриптин, лизурид, перголид

- **Синтетические агонисты дофаминовых рецепторов**

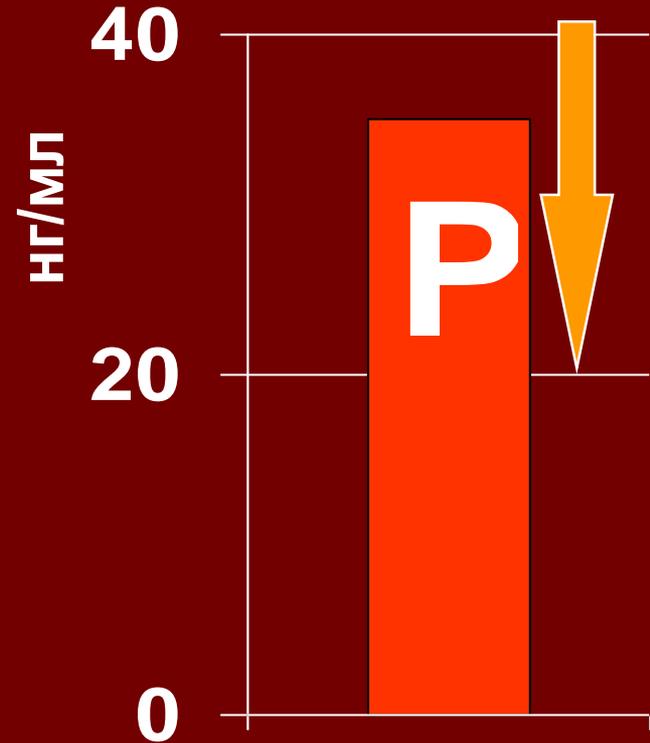
квиноголид (нопролак)

- **Производные алкалоидов спорыньи**

каберголин (достинекс)

# Критерии эффективности лечения гиперпролактинемии

- концентрация пролактина в сыворотке - не выше 20 нг (600 мкМЕ) в 1 мл
- уменьшение размеров пролактиномы
- возобновление овуляторных циклов



# АГОНИСТЫ ДОФАМИНА



снижение уровня пролактина



восстановление менструального цикла



уменьшение дозы бромкриптина



сохранение менструального цикла  
редукция размеров опухоли



отмена бромкриптина

# Лечение гиперпролактинемии

## Бромкриптин

- стойкое снижение уровня пролактина
- восстановление цикла и фертильности
- редукция размеров аденомы гипофиза
- отсутствие тератогенного эффекта
- обеспечивает ремиссию до 2 лет
- угнетает продукцию АКТГ, СТГ

## КАБЕРГОЛИН

- снижение уровня пролактина (при резистентности к бромкриптину)
- восстановление цикла и фертильности
- редукция размеров аденомы чаще
- обеспечивает ремиссию (3 мес. курс - у 34% на 2 года)
- не влияет на СТГ, АКТГ (дети, подростки)
- тератогенный эффект в стадии оценки

# Лечение гиперпролактинемии

+++

## При сохраняющейся ановуляции:

- антиэстрогены

*кломифен, перготайм, клостильбегит*

- менопаузальный гонадотропин

*пергонал, хумегон*

- хорионический гонадотропин

*прегнил, профази*

## При генитальном инфантилизме:

- хорионический гонадотропин

- эстроген-гестагенная терапия



# 2008г. Предупреждение Европейского агентства по безопасности лекарств

## ORACLE study

### БРОМКРИПТИН КАБЕРГОЛИН

- **повышают риск:**
- **фиброза и валвулопатии**
- **плевропульмональных заболеваний**
- **ретроперитонеального фиброза**
- **обструкции мочевыводящих путей**

**НВ! БЕРЕМЕННОСТЬ** противопоказана при использовании каберголина !!!!

**ЭХОКАРДИОГРАФИЯ** каждые 3-6 мес. и минимизация общего срока лечения....

# НЕСАХАРНЫЙ ДИАБЕТ-

клинический синдром, обусловленный снижением способности почек концентрировать мочу, связанный с дефицитом антидиуретического гормона (центральный несахарный диабет) или с нарушением чувствительности почечных канальцев к антидиуретическому гормону (почечный несахарный диабет)

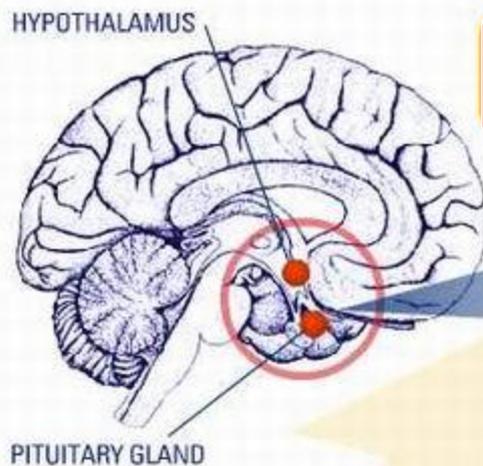
# Эпидемиология

- 0,5-0,7% всех эндокринопатий
- с одинаковой частотой встречается у мужчин и женщин
- наиболее часто регистрируется в возрасте 20-40 лет
- каждый 5-й случай несахарного диабета обусловлен нейрохирургическими вмешательствами

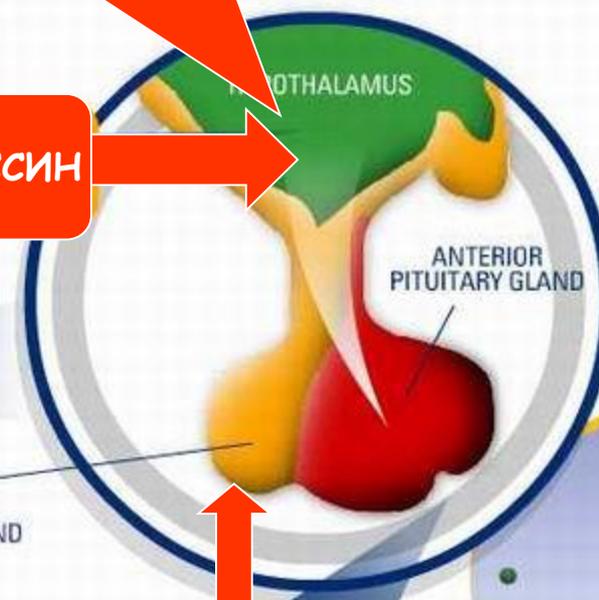
ПОДДЕРЖАНИЕ ВОДНОГО ГОМЕОСТАЗА  
В УЗКИХ ПРЕДЕЛАХ ОБЕСПЕЧИВАЕТ:  
ФОРМУ КЛЕТОК (ОСМОЛЯРНОСТЬ);  
ВНУТРИКЛЕТОЧНУЮ КОНЦЕНТРАЦИЮ  
РАЗЛИЧНЫХ ИОНОВ;  
ДЕЙСТВИЕ ПОТЕНЦИАЛОВ И ДРУГИХ ВИДОВ  
МЕЖКЛЕТОЧНОГО ВЗАИМОДЕЙСТВИЯ

ИЗ ГИПОТАЛАМУСА  
ВАЗОПРЕССИН, СОЕДИНЕННЫЙ  
С НЕЙРОФИЗИНАМИ,  
ТРАНСПОРТИРУЕТСЯ ПО  
АКСОНАМ В  
НЕЙРОГИТТОФИЗ

СУПРАОПТИЧЕСКИЕ И  
ПАРАВЕНТРИКУЛЯРНЫЕ  
ЯДРА



ВАЗОПРЕССИН



ВАЗОПРЕССИН

# Регуляция секреции вазопрессина

- Осмолярность плазмы (+1% -влияние на осморецепторы гипоталамуса)
- ОЦК и АД – опосредованно через барорецепторы дуги аорты, предсердий
- Натрий-уретическая пептидная система
- Ренин-ангготензин-альдостероновая система (ангиотензин II и ангиотензин III – активируют протеин-киназу C и синтез альдостерона)

# ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА СЕКРЕЦИЮ ВАЗОПРЕСИНА

Стимулирующие	Угнетающие
<p data-bbox="425 499 927 556"><b>Физиологические</b></p> <ul data-bbox="425 564 1081 835" style="list-style-type: none"><li>• Голошнота.</li><li>• Острая гипогликемия.</li><li>• Жажда.</li><li>• Стресс (болевого, эмоциональный)</li><li>• Физическая нагрузка.</li><li>• Ренин-ангиотензиновая система.</li></ul> <p data-bbox="425 856 985 913"><b>Фармакологические</b></p> <ul data-bbox="425 921 1120 1278" style="list-style-type: none"><li>• Ацетилхолин</li><li>• Никотин</li><li>• Апоморфин, морфин (высокие дозы)</li><li>• Ангиотензин</li><li>• Адреналин</li><li>• Гистамин</li><li>• Брадикинин</li><li>• Инсулин</li></ul>	<ul data-bbox="1255 828 1661 1278" style="list-style-type: none"><li>• Норадреналин</li><li>• Алкоголь</li><li>• Флуфеназин</li><li>• Галоперидол</li><li>• Дипразин</li><li>• Дифенин, в/в (?)</li><li>• Глюкокортикоиды</li><li>• Предсердный натрийуретический гормон</li></ul>

БЕРЕМЕННОСТЬ

# ЭФФЕКТЫ ВАЗОПРЕССИНА

- Снижение диуреза за счет реабсорбции воды в дистальных и собирательных канальцах почек

## ■ РЕЦЕПТОРЫ ВАЗОПРЕССИНА

$V_1$  (гладкая мускулатура сосудов, матки, кишечника)  
**Вазоконстрикция, сокращение матки, активация перистальтики**

$V_2$  (восходящая ветвь петли Генле и собирательные канальцы)  
**Антидиуретический эффект**

$V_3$  (кортикотрофы гипофиза)  
**Повышение секреции АКТГ**



# ПРИЧИНЫ ПОЛИУРИИ

## Водный диурез

### Первичная полидипсия

- Принудительное избыточное потребление воды;
- Лечение большим количеством воды;
- Патология центра жажды.

### Несахарный диабет

#### • **Нейрогенный**

##### а) Первичный:

- идиопатический;
- семейный;

##### б) Вторичный:

- травма;
- нейрохирургическое вмешательство;
- инфекции (менингит, энцефалит, абсцесс ЦНС);
- опухоли (краниофарингиома, глиома, герминома, метастазы);
- гранулематозное поражение ЦНС (гистиоцитоз X, саркоидоз);
- инсульты (аневризма, тромбоз, эмболия);
- гипоксия;
- применение лекарств (клонидин).

#### • **Нефрогенный**

##### а) Врожденный;

##### б) Приобретенный:

- гипокалиемия;
- гиперкальциемия;

## Осмотический диурез.

### Органические растворы

- Глюкоза (сахарный диабет, почечная глюкозурия, очень высокая нагрузка глюкозой при в/в введении);
- Мочевина (избыток поступления белка, повышенный катаболизм);
- Маннитол.

### Неорганические растворы

- Натрия хлорид: оральная или в/в нагрузка, особенно в комбинации с:
  - диуретиками;
  - соль-теряющей почечной патологией;
  - минералокортикоидным дефицитом.
- Аммония хлорид (с хр.метаболическим ацидозом).
- Калия хлорид;
- Натрия или калия бикарбонат (прием щелочей).



# ЦЕНТРАЛЬНЫЙ НД

## ПОЧЕЧНЫЙ НД

ГЕНЕТИЧЕСКИ-ДЕТЕРМИНИРОВАННЫЙ  
ПРИ ПАРЕНХИМАТОЗНОЙ ПАТОЛОГИИ ПОЧЕК

# ПАТОГЕНЕЗ ЦЕНТРАЛЬНОГО НД

**ДЕФИЦИТ АДГ**

**Нарушение концентрации мочи** (дистальные канальцы)

**ПОЛИУРИЯ**

**ОБЕЗВОЖИВАНИЕ**  
(стимуляция центра жажды)

**ПОЛИДИПСИЯ**

опущение желудка,  
дискинезия желчных путей,  
синдром раздраженного кишечника

Воздержание от жидкости:  
Гиперосмолярная дегидратация

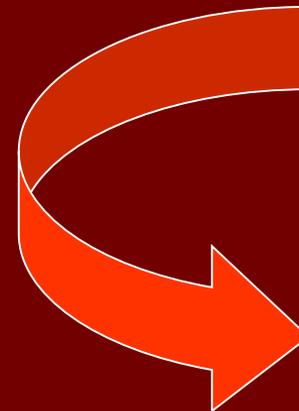
Вторичная нечувствительность почек к экзогенному АДГ

# ПАТОГЕНЕЗ ПОЧЕЧНОГО НД

- НЕПОЛНОЦЕННОСТЬ НЕФРОНА (анатомическая или ферментативный дефект)
- Нарушение продукции цАМФ в клетках дистальных почечных канальцев и собирательных трубок
- Нарушение рецепции АДГ

# ДИАГНОСТИКА

- Анамнез и жалобы:
- полиурия (5-25 л/сут), полидипсия (3-18 л/сут), никтурия (отсутствие никтурии практически исключает диагноз)
- физическая и психическая астенизация
- аппетит снижен, масса тела снижается
- сухость кожи и слизистых оболочек
- уменьшение слюноотделения и потоотделения
- неврологические симптомы.....
- Лабораторные исследования



# ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

- Удельный вес мочи менее 1008 во всех порциях мочи за сутки
- Осмолярность сыворотки крови более 300 мосм/кг
- Осмолярность мочи менее 300 мосм/кг
- Гликемия, гликозурия, уровень натрия, калия, кальция, креатинин, мочевины – для дифференциального диагноза

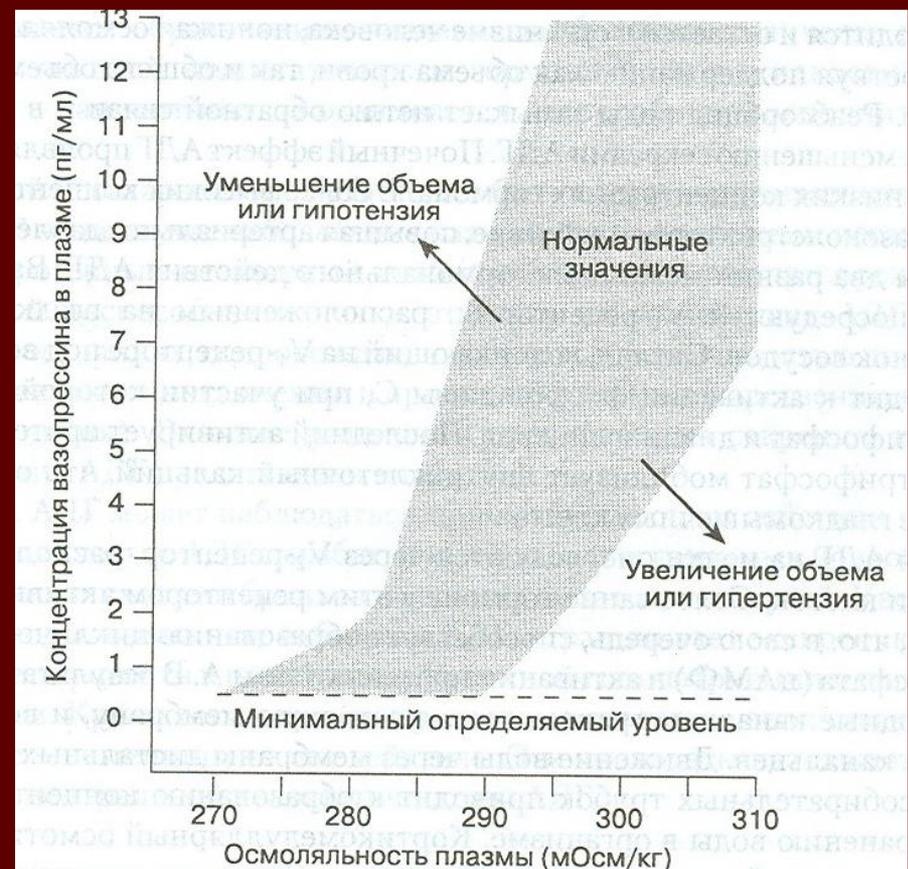
# Тест с ограничением жидкости

- УСЛОВИЯ: ночное голодание, прекращение приема жидкости от 6 до 24 час. (дети – 6-8 час.)
- Мониторинг натриемии, объема и удельного веса мочи, массы тела
- РЕЗУЛЬТАТ ПОЗИТИВЕН: нарастание натриемии на 3 ммоль/л и снижение массы тела на 5% при сохраненном низком удельном весе мочи
- ТЕСТ С ДЕСМОПРЕССИНОМ: орально 100мкг 2 раза в сут

# АКТИВНОСТЬ ВАЗОПРЕССИНА ПЛАЗМЫ КРОВИ

- ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ НЕ АБСОЛЮТНО

Взаимоотношения  
между вазопрессином  
и осмолярностью плазмы



# ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ ВЕРИФИКАЦИИ ФОРМЫ НД

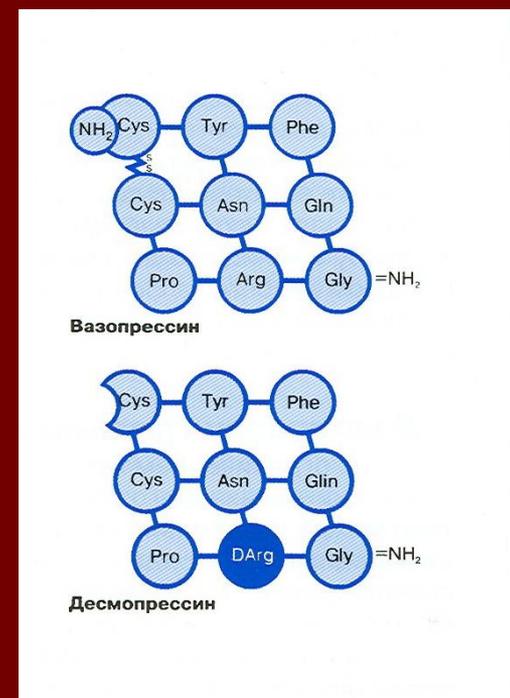
- Лекарственный анамнез
- Визуализация гипофиза
- Биохимический анализ крови
- Офтальмологический осмотр
- Оценка функции почек
- Консультация психиатра
- Серологические тесты
- Антитела к вазопрессину

# Принципы лечения

Центральный Несахарный диабет	Психогенная полидипсия	Нефрогенный Несахарный диабет
Десмопрессин + патогенети- ческая терапия	Ограничение приема жидкости	Патогенетическая терапия + ограничение соли + тиазидовые диуретики  + ингибиторы синтеза P <sub>g</sub>

# ЛЕЧЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОГО НД

- Десмопрессин - синтетический аналог - антидиуретического гормона и действует как агонист почечных V2 рецепторов, регулируя объём и удельный вес мочи и обеспечивая ликвидацию основных симптомов заболевания.
- **ДЕСМОПРЕССИН**
- в таблетках по 0,1-0,2 мг (торговое название «Минирин») –
- назальный аэрозоль по 10мкг/мл по 10 мл во флаконе (торговое название «Пресинекс»)



# Предпочтение должно быть отдано:

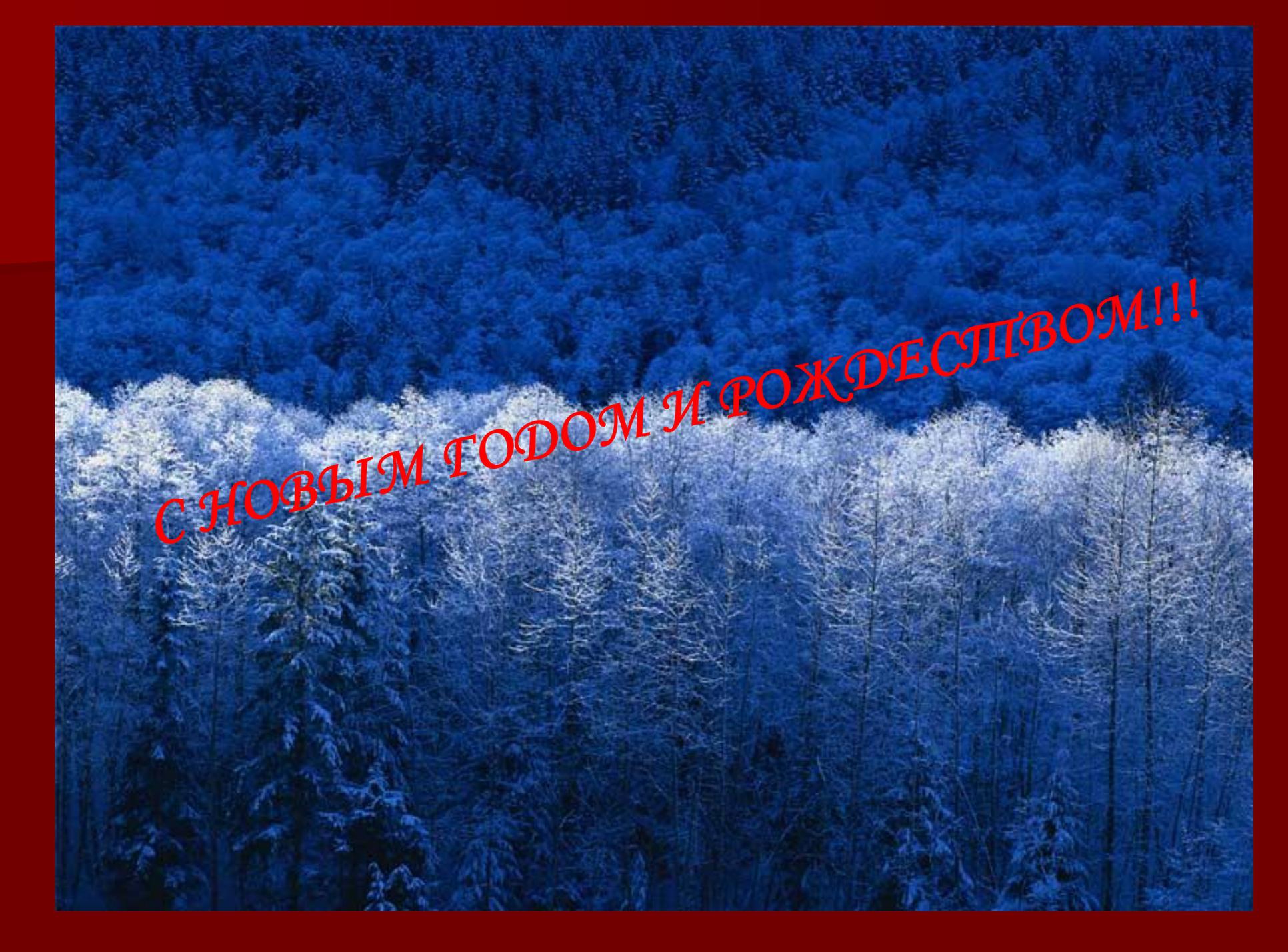
## Оральной форме десмопрессина

- Хронический ринит, синуситы
- Острые респираторно-вирусные заболевания
- Аллергические риниты
- Отек слизистой оболочки носа
- Непереносимость десмопрессина в форме спрея

## Форме десмопрессина в виде назального спрея:

- Заболевания ЖКТ с нарушением всасывания
- Заболевания ЖКТ, сопровождающиеся раздражающим эффектом оральных препаратов
- Полиурия и полидипсия после операций в области гипофиза
- Длительная ликвороррея после нейрохирургического лечения
- Непереносимость десмопрессина в табл.



A photograph of a dense forest of evergreen trees covered in a thick layer of snow. The trees are densely packed and their branches are heavily laden with white snow. The overall scene is a winter landscape. A red banner with white text is overlaid diagonally across the middle of the image.

С НОВЫМ ГОДОМ И РОЖДЕСТВОМ!!!